

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. A. Windorfer)

Prä- und postoperative hämodynamische Untersuchungen angeborener Herzfehler mit Rechtsherzbelastung

Der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen - Nürnberg
als
Habilitationsschrift

vorgelegt von
Helmut Singer

1976

1977 № 11



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546220_0029

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. A. Windorfer)

Prä- und postoperative hämodynamische Untersuchungen angeborener Herzfehler mit Rechtsherzbelastung



Der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen - Nürnberg
als
Habilitationsschrift

vorgelegt von
Helmut Singer

Dr. A. W. van der
Hart
Dr. A. W. van der
Hart

Prä- und postoperative hämodynamische Untersuchungen an gesunden Herzkranken mit Rechtsherzbelastung



Dr. A. W. van der
Hart

Tag der Habilitation: 16.12.1976

vorgelegt von
Heinrich Singer

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit gewidmet

I n h a l t

1.	<u>Einleitung</u>	
1. 1.	Operabilität und Operationsergebnisse angeborener Herzfehler.	1
1. 2.	Klinische Untersuchungsmethoden bei der Beurteilung des Operationserfolges.	2
1. 3.	Klassifizierungsprobleme	4
1. 3. 1.	Schwierigkeiten bei der präoperativen Beurteilung des Schweregrades von Angiokardiopathien.	4
1. 3. 2.	Schwierigkeiten bei der Beurteilung des Operationserfolges.	8
1. 4.	Indikation zur postoperativen Herzkatheteruntersuchung .	10
1. 5.	Problemstellungen der vorliegenden Untersuchungen .	
1. 5. 1.	Auswahl der untersuchten Herzfehler.	10
1. 5. 2.	Auswahl der Patienten .	11
1. 5. 3.	Fragestellungen	12
2.	<u>Krankengut und Methodik</u>	
2. 1.	Krankengut	13
2. 1. 1.	Altersverteilung der Patienten und Operationsjahr .	14
2. 1. 2.	Operationsverfahren	16
2. 1. 3.	Postoperative Komplikationen	17
2. 2.	Erfasste Daten	
2. 2. 1.	Anamnестische Daten	18
2. 2. 2.	Auskultation und Phonokardiogramm	19
2. 2. 3.	Elektrokardiogramm	19
2. 2. 4.	Thorax-Übersichtsaufnahme	19
2. 2. 5.	Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie	20
2. 3.	Statistik	23

3.	<u>Ergebnisse</u>	
3. 1.	Ergebnisse der hämodynamischen Messungen	24
3. 1. 1.	Prä- und postoperative Druckverhältnisse im rechten Ventrikel	24
3. 1. 1. 1.	Systolischer Druck im rechten Ventrikel.	24
3. 1. 1. 2.	Postoperatives Verhalten des enddiastolischen Druckes im rechten Ventrikel	27
3. 1. 2.	Postoperative Druckveränderungen im rechten Vorhof	30
3. 1. 3.	Prä- und postoperative Druckgradienten bei Pulmonalstenosen	31
3. 1. 4.	Postoperative Pulmonalinsuffizienz	33
3. 1. 4. 1.	Amplitudenindex	33
3. 1. 4. 2.	Differenzindex	34
3. 1. 4. 3.	Beseitigung der Pulmonalstenose und Pulmonalinsuffizienz	37
3. 1. 4. 4.	Operationsverfahren und Pulmonalinsuffizienz	37
3. 1. 4. 5.	Einfluß der Pulmonalinsuffizienz auf den enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel	39
3. 1. 5.	Postoperatives Verhalten des pulmonalen Hochdruckes.	40
3. 1. 5. 1.	Abhängigkeit der Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes vom Operationsalter des Kindes.	42
3. 1. 5. 2.	Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes in Abhängigkeit der präoperativen Fluß- und Widerstandsverhältnisse im großen und kleinen Kreislauf.	43
3. 1. 6.	Ventrikelseptumdefektrezidiv	45
3. 1. 6. 1.	Ventrikelseptumdefektrezidiv beim isolierten Ventrikelseptumdefekt.	45
3. 1. 6. 2.	Ventrikelseptumdefektrezidiv bei der Fallot-Tetralogie.	46
3. 1. 7.	Angiokardiographische Messungen	48
3. 1. 7. 1.	Systolischer Infundibulumindex	51
3. 1. 7. 2.	Infundibulärer Kontraktionsquotient	52
3. 1. 7. 3.	Klappenringindex	53

3. 1. 7. 4.	Pulmonalarterienstamminindex	55
3. 1. 7. 5.	Vergleichsmessungen bei Patienten mit VSD und pulmonaler Hypertonie .	56
3. 1. 8.	Prä- und postoperative Herzminutenvolumina (Herzindex).	57
3. 1. 9.	Verhalten der Herzfrequenz, der systolischen und diastolischen Druckwerte im rechten Ventrikel nach der Kontrastmittelinjektion .	58
3. 2.	Operationsergebnis	60
3. 2. 1.	Subjektive Einschätzung des Operationsergebnisses durch die Eltern des Kindes oder durch den Patienten selbst.	60
3. 2. 2.	Hämodynamische Beurteilung des Operationserfolges.	63
3. 2. 2. 1.	Häufigkeit von Residuen nach der Korrekturoperation .	63
3. 2. 2. 2.	Klassifizierungsschema für den hämodynamischen Operationserfolg.	65
3. 3.	Postoperative klinische Befunde	68
3. 3. 1.	Auskultation und Phonokardiogramm	68
3. 3. 1. 1.	Lautstärke und Restdruckgradient	69
3. 3. 1. 2.	Systolische Geräusche und Ventrikelseptumdefektrezidive.	70
3. 3. 1. 3.	Diastolische Geräusche und Pulmonalinsuffizienz.	73
3. 3. 2.	Postoperative elektrokardiographische Veränderungen.	73
3. 3. 2. 1.	Prä- und postoperative Lagetypen	73
3. 3. 2. 2.	Prä- und postoperative Kammerhypertrophiezeichen .	75
3. 3. 2. 3.	Verhalten der elektrokardiographischen Vorhofhypertrophiezeichen vor und nach der Korrekturoperation.	79
3. 3. 2. 4.	Reizleitungsstörungen und rechtsventrikuläre Hypertrophie.	81
3. 3. 2. 5.	AV-Überleitungsstörungen.	83
3. 3. 3.	Postoperative Änderung des Thorax-Röntgenbefundes.	91
3. 3. 3. 1.	Lungengefäßzeichnung und Prominenz des Pulmonalsegmentes.	91
3. 3. 3. 2.	Herzlungenquotient	92
3. 3. 3. 3.	Herzlungenquotient und Reststenose.	95
3. 3. 3. 4.	Herzlungenquotient und Pulmonalinsuffizienz.	96

3. 3. 3. 5.	Herzlungenquotient und Ventrikelseptumdefektrezidiv.	96
-------------	--	----

4.	<u>Besprechung der Ergebnisse</u>	105
4. 1.	Postoperative Druckverhältnisse im rechten Ventrikel.	105
4. 1. 1.	Postoperativer Druckgradient	105
4. 1. 1. 1.	Postoperativer Druckgradient bei isolierter Pulmonalstenose.	105
4. 1. 1. 1. 1.	Die dysplastische Pulmonalklappe	107
4. 1. 1. 1. 2.	Periphere Pulmonalstenosen	107
4. 1. 1. 1. 3.	Sekundäre Infundibulumstenose bei valvulärer Pulmonalstenose.	111
4. 1. 1. 1. 3. 1.	Indikation für die Infundibulumresektion	111
4. 1. 1. 1. 3. 2.	Prä- und postoperative Darstellung des kontraktiven Infundibulums.	113
4. 1. 1. 2.	Postoperativer Druckabfall im rechten Ventrikel und Restdruckgradient bei Fallot-Tetralogie.	116
4. 1. 1. 2. 1.	Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes.	120
4. 1. 1. 2. 2.	Postoperative Aneurysmabildung im rechtsventrikulären Ausflußtrakt.	121
4. 1. 2.	Postoperative Pulmonalinsuffizienz	124
4. 1. 2. 1.	Häufigkeit der postoperativen Pulmonalinsuffizienz.	124
4. 1. 2. 2.	Klassifizierung der Pulmonalinsuffizienz.	125
4. 1. 2. 3.	Klinische Bedeutung der postoperativen Pulmonalinsuffizienz.	128
4. 1. 3.	Die postoperative pulmonale Hypertonie.	130
4. 1. 3. 1.	Spontanverlauf des großen VSD	130
4. 1. 3. 2.	Rückbildung der pulmonalen Hypertonie nach dem operativen Eingriff.	131
4. 1. 3. 3.	Indikation zum Verschluß des Ventrikelseptumdefektes (Ductus Botalli) mit pulmonaler Hypertonie.	134

4. 1. 4.	Ventrikelseptumdefektrezidiv	137
4. 1. 4. 1.	Ventrikelseptumdefektrezidiv bei isoliertem Ventrikelseptum- defekt.	137
4. 1. 4. 2.	Ventrikelseptumdefektrezidiv bei Fallot-Tetralogie.	139
4. 2.	Funktion des rechten Ventrikels	140
4. 2. 1.	Funktionsdiagnostik mittels des Herzminutenvolumens.	140
4. 2. 2.	Enddiastolischer Druck im rechten Ventrikel.	141
4. 2. 3.	Reaktion auf die Kontrastmittel- injektion in den rechten Ventrikel	142
4. 3.	Hämodynamischer Operationserfolg	143
4. 4.	Wertigkeit des subjektiven Ein- druckes der Eltern, des Patienten bei der Beurteilung des Opera- tionserfolges.	148
4. 5.	Wertigkeit der klinischen Unter- suchungsmethoden bei der Beur- teilung des Operationserfolges.	151
4. 5. 1.	Auskultationsbefund und Phono- kardiogramm.	151
4. 5. 2.	Wertigkeit des elektrokardio- graphischen Befundes bei der Beur- teilung des Operationsergebnisses.	152
4. 5. 2. 1.	Präoperative EKG-Diagnostik	152
4. 5. 2. 2.	Postoperative EKG-Diagnostik	154
4. 5. 2. 3.	Kompletter postoperativer Rechts- schenkelblock.	156
4. 5. 3.	Wertigkeit des Thorax-Röntgenbe- fundes bei der Beurteilung des Operationsergebnisses.	160
5.	<u>Schlußfolgerungen</u>	164
6.	<u>Zusammenfassung</u>	172
7.	<u>Literatur</u>	179

1. EINLEITUNG

1.1. Operabilität und Operationsergebnisse angeborener Herzfehler

Seit der Durchführung der ersten erfolgreichen Operationen am offenen Herzen mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine (98) ist die Korrektur auch komplizierter angeborener Herzfehler in vielen Zentren zu einem Routineeingriff geworden. Palliativoperationen zur Verbesserung der Lungendurchblutung (28, 238, 299, 55, 100), zur Drosselung der pathologisch vermehrten Lungendurchblutung bei Herzfehlern mit großem Links-Rechts-Shunt (227) und die Vergrößerung eines Vorhofseptumdefektes bei der Transposition der großen Arterien (242, 29), ermöglichen es vielen Kindern, das für die Korrekturoperation notwendige Alter zu erreichen. Auch gewann in den letzten Jahren die primäre Korrekturoperation im Säuglingsalter durch den Einsatz neuer Verfahren gegenüber den Palliativoperationen zunehmend an Bedeutung (11, 35, 49, 124, 132, 166, 272, 277, 290). Innerhalb dieser raschen Entwicklung der Herzchirurgie im Kindesalter gelang es, die Letalität bei den korrigierenden Eingriffen drastisch zu senken. So konnten die Letalitätsziffern z.B. bei der Korrektur der Fallot-Tetralogie von über 50 % in der Anfangsphase des korrigierenden Eingriffes bis auf etwa 5 - 10 % gesenkt werden (173). Diese Entwicklung ging mit einer wesentlichen Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten, sowie der prae- und postoperativen konservativen Behandlung der kleinen Patienten einher. Ihr ist es zu verdanken, daß heute etwa 80 % aller Kinder mit angeborenen Herzfehlern operiert werden können (21, 248). Die überwiegende Mehrzahl der Kinder kann dabei einer definitiven, sei es anatomischen oder funktionellen Korrekturoperation zugeführt werden (237). Die meisten Kinder werden nach der Korrekturoperation, auch kompli-

zierter Herzfehler wie der Fallot-Tetralogie, beschwerdefrei, sie können ein aktives Leben führen, das sich nicht von dem gesunder Kinder unterscheidet (51, 52, 138, 175, 196, 209, 306).

In zunehmendem Maße durchgeführte postoperative, hämodynamische Untersuchungen allerdings zeigen, daß bei vielen Herzfehlern der einem gesunden Herzen entsprechende morphologische und funktionelle Zustand, auch unter optimalen Operationsbedingungen, nicht erreicht werden kann (20, 173, 189, 237). Dieses verhindern morphologische Eigenheiten vor allem komplizierter Herzfehler, sekundäre Veränderungen am Herzen oder an den Gefäßen, die Folgen der Myocardischämie während der Korrekturoperation, die Folgen der Ventriculotomie und der Einbringung von Fremdmaterial in das Herz, operativ gesetzte Reizleitungsstörungen und schließlich die Entstehung einer Insuffizienz nach der Korrektur schwerstenosierter Klappen. Verschlimmert werden kann die Funktionsbeeinträchtigung des Herzens durch das Wiederaufgehen eines Ventrikelseptumdefektes oder durch eine hämodynamisch wirksame Reststenose (104, 156, 239). Manche dieser teils vermeidbaren, teils unvermeidlichen Residuen können auch auf lange Sicht gesehen bedeutungslos bleiben, andere aber erneut zu einer schwerwiegenden Störung der Hämodynamik führen. Die Ursachen für Spät-todesfälle liegen meist in solchen Abweichungen vom angestrebten Operationserfolg begründet (3, 42, 48, 52, 106, 166).

1.2. Klinische Untersuchungsmethoden bei der Beurteilung des Operationserfolges

Die regelmäßige Überwachung herzoperierter Kinder mit klinischer Untersuchung, Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm, Thorax-Übersichtsaufnahme und evtl. mit

laborchemischen Untersuchungen leistet eine wertvolle Hilfe in der Beurteilung des Operationserfolges. Allerdings korrelieren die Ergebnisse dieser Untersuchungen in einem relativ weit gestreuten Bereich mit der tatsächlichen hämodynamischen Situation, wie sie anlässlich einer postoperativen Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiogramm gefunden wird. Gerade bei der Beurteilung des Operationsergebnisses einer Fallot-Tetralogie sind nach Ansicht einiger Autoren die klinischen Ergebnisse nicht sehr ergiebig (204).

So bereitet die elektrokardiographische Bewertung des Druckabfalles im rechten Ventrikel nach der Korrektur eines angeborenen Herzfehlers mit Rechtsherzbelastung dann große Schwierigkeiten, wenn gleichzeitig ein postoperativer kompletter Rechtsschenkelblock vorliegt. Von vielen Autoren wird die Möglichkeit einer entsprechend sicheren EKG-Interpretation ganz verneint (32, 88, 179, 187, 207, 217, 255, 257). Auch die Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes bei präoperativ erhöhtem Lungengefäßwiderstand läßt sich aus dem EKG nicht mit genügender Sicherheit erkennen (88, 127, 207, 276). Die bei der Auskultation bestimmte Lautstärke des Pulmonalsegmentes im 2. Herzton nimmt nach der erfolgreichen Korrektur eines Ventrikelseptumdefektes mit pulmonaler Hypertonie deutlich ab (229) und gibt einen wertvollen Hinweis für die entsprechende Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes. Sie ist jedoch in großem Maße subjektiven Kriterien unterworfen und kann deshalb nicht als sicheres diagnostisches Hilfsmittel gewertet werden. Das Persistieren systolischer Geräusche muß nicht unbedingt auf hämodynamisch wirksame Residuen (Restdruckgradient, Ventrikelseptumdefektrezidiv) nach der operativen Korrektur angeborener Herzfehler hinweisen (4, 89). In vielen Fällen kann die Auskultation auf eine weitere hämodynamische Belastung in Form der Pulmonalklappeninsuffizienz nach

Kommissurotomie oder Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes aufmerksam machen. Der Auskultationsbefund ist jedoch zu unsicher, um das Ausmaß einer bestehenden Pulmonalinsuffizienz abzuschätzen. (116, 189, 284). Ein postoperativ vergrößerter Herzlungenquotient auf der Thorax-Übersichtsaufnahme kann durch eine Pulmonalinsuffizienz, durch eine Reststenose, aber auch durch einen Ventrikelseptumdefekt verursacht sein. Er weist also darauf hin, daß die Hämodynamik gestört ist, ohne mit genügender Sicherheit Rückschlüsse auf Art und Ausmaß der Störung zuzulassen.

Diese Erfahrungen haben dazu geführt, daß die postoperative Herzkatheteruntersuchung in einem Teil der Fälle trotz der Belastung des Kindes zu einem festen Bestandteil der klinischen Verlaufskontrolle nach der Korrekturoperation angeborener Herzfehler werden mußte, um möglichst genaue Aufschlüsse über die postoperativ eingetretenen Veränderungen in der Hämodynamik des Herzens und der großen Gefäße zu erhalten.

1.3. Klassifizierungsprobleme

1.3.1. Schwierigkeiten bei der präoperativen Beurteilung des Schweregrades von Angiokardiopathien

Der Vergleich der einzelnen Literaturmitteilungen untereinander sowie mit den eigenen Ergebnissen hinsichtlich der prä- und postoperativ gefundenen hämodynamischen Meßwerte und deren Beurteilung, ist nur teilweise möglich, da in weiten Bereichen auch nur Ansätze einer einheitlichen Klassifizierung nicht nur des Operationserfolges, sondern schon der präoperativen Befunde vermißt werden. Daß die Indikationsstellung von Arbeitsgruppe zu Arbeitsgruppe variiert und starken zeitlichen und subjektiven Einflüssen unterworfen ist, ist verständlich. Weniger ver-

ständig ist, daß es vielfach noch nicht gelungen ist, eine annähernd einheitliche Klassifizierung, z.B. hinsichtlich des Schweregrades der vorliegenden Angiokardio-pathie festzulegen.

Schon bei der Pulmonalstenose schwanken die einzelnen Einteilungsprinzipien beträchtlich (74). Die Abschätzung ihres Schweregrades orientiert sich in den meisten Fällen am Druck im rechten Ventrikel oder dem Druckgradienten über der Pulmonalklappe, seltener an der Größe der Klappenöffnungsfläche. Die Angaben über die Obergrenze des Druckes im rechten Ventrikel liegen bei den leichten Pulmonalstenosen zwischen 50 und 70 mmHg, bei den mittelschweren Stenosen zwischen 100 und 120 mmHg, als schwere Pulmonalstenosen werden jene bezeichnet, bei denen die systolischen Drucke im rechten Ventrikel 100 - 120 mmHg überschreiten (63, 136, 140, 202, 229, 280). Hinsichtlich des Druckgradienten werden gemeinhin jene Pulmonalstenosen als leicht bezeichnet, deren Druckgradienten 50 bis 60 mmHg sind (57, 123, 158, 159, 291), wenn der Herzindex 3 l/min./m^2 Körperoberfläche, der maximale systolische Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie 50 mmHg und der maximale systolische Druck im rechten Ventrikel kleiner als 75 mmHg sind (185).

Bei der Beurteilung, ob und in welchem Ausmaß eine pulmonale Hypertonie beim Ventrikelseptumdefekt und beim offenen Ductus arteriosus Botalli vorliegt, bestehen schon hinsichtlich des methodischen Ansatzes erhebliche Unterschiede. So wird zuweilen noch das Ausmaß der pulmonalen Hypertonie entsprechend dem Druck oder Mitteldruck in der Pulmonalarterie angegeben (206, 217, 296). Häufiger jedoch, aus hämodynamischen Gründen auch unbefriedigend, wird das Ausmaß der pulmonalen Hypertonie durch das Verhältnis des systolischen Pulmonalarteriendruckes zum systolischen Aortendruck ausgedrückt. So wird das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie verneint, wenn dieses'

Verhältnis $< 0,5$ beträgt; eine leichte pulmonale Hypertonie wird bei Werten von $0,5$ bis $0,64$, eine mittelgradige von $0,65$ bis $0,8$ und eine schwere pulmonale Hypertonie wird bei Werten über $0,8$ angenommen (43, 57, 115, 294). Untersuchungen über den Spontanverlauf von großen Ventrikelseptumdefekten haben gezeigt, wie bei annähernd gleichbleibendem hohen Pulmonalarterien- und Lungendurchfluß und der Lungengefäßwiderstand sich entscheidend ändern können. Sie haben damit unterstrichen, wie wichtig es ist, den Lungendurchfluß bei der Beurteilung der pulmonalen Hypertonie hinzuzuziehen. (54, 126, 127). Dementsprechend wird die klinische Bedeutung des pulmonalen Hochdruckes mit dem Verhältnis des pulmonalen zum systemischen Widerstand (R_p/R_s) oder - noch genauer - durch den pulmonalen Gesamtgefäßwiderstand wiedergegeben (Tab. 1).

Entsprechend den Fluß- und Widerstandsverhältnissen, sowie dem systolischen Druckverhältnis zwischen Pulmonalarterie und Systemkreislauf beurteilt man den Schweregrad des Ventrikelseptumdefektes (Tab. 2). Ähnlich detaillierte Unterteilungen treffen KIDD et al, GALL und COOLEY, GROSSE-BROCKHOFF und LOOGEN. Kritisch zur Beurteilung des pulmonalen Hochdruckes mittels des R_p/R_s -Verhältnisses haben sich in letzter Zeit einige Autoren geäußert. Sie weisen mit Recht erneut auf die hohe Variabilität des systemischen Widerstandes hin, die zu einer erheblichen Fehleinschätzung des Lungengefäßwiderstandes führen kann (180, 219). Trotz der gleichen Bedenken wie diese Autoren haben wir den R_p/R_s -Quotienten schon deswegen benutzt, weil sich die Aussagen der meisten Arbeiten, die sich mit dem pulmonalen Hochdruck bei angeborenen Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt befassen, u.a. auf diesen Quotienten stützen.

Schweregrad	RPV	R_p/R_s
Normal	< 5	< 0,20
Leicht	5 - 9	0,2 - 0,44
Mäßig	10 - 14	0,45-0,75
Schwer	> 14	> 0,75

Tab. 1: Einteilung des Schweregrades der pulmonalen Hypertonie entsprechend dem R_p/R_s -Quotienten und dem Gesamtlungengefäßwiderstand (RPV) (73).

Schweregrad	Q_p/Q_s	R_p/R_s	P_p/P_s
Leicht	<1,4	< 0,3	< 0,5
Mäßiggradig	1,4-2,2	< 0,3	< 0,50
Schwer	>2,2	0,3-0,75	> 0,50
Inoperabel	<1,5	> 0,75	> 1,0

Tab. 2: Fluß-, Druck- und Widerstandsverhältnisse bei Ventrikelseptumdefekten verschiedener Schweregrade. (Für die Einteilung als leicht und mäßiggradig: alle drei Kriterien, schwer: mindestens ein Kriterium und inoperabel beide (Q_p/Q_s und R_p/R_s) Kriterien) (185).

Der Schweregrad der Fallot-Tetralogie wird im wesentlichen vom Grad der Ausflußbahnobstruktion des rechten Ventrikels und der Größe des Ventrikelseptumdefektes bestimmt (167, 168, 175, 251). Die arterielle Untersättigung und vor allem das Verhältnis des pulmonalen zum systemischen Fluß (Q_p/Q_s) erlauben eine relativ sichere Abschätzung des Schweregrades der Pulmonalstenose (229). So ist nach unseren Erfahrungen ein Flußverhältnis von $< 0,6$ fast immer mit einer besonders schweren Ausflußbahnobstruktion des rechten Ventrikels kombiniert (270).

1.3.2. Schwierigkeiten bei der Beurteilung des Operationserfolges

Läßt die Beurteilung der präoperativen Befunde angeborener Herzfehler bei den einzelnen Arbeitsgruppen häufig wenig Einheitlichkeit erkennen, so ist es nicht verwunderlich, daß dies verstärkt, auch für die Beurteilung der Operationsergebnisse gilt. So werden das Befinden und die Beschwerden des Patienten dazu ebenso herangezogen (3, 10, 48, 97, 147, 167, 173, 175, 196, 208, 209, 240, 267, 286, 306), wie die Ergebnisse klinischer Untersuchungen (51, 54, 78, 111, 303). Die Beurteilung des Operationsergebnisses mittels Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie erfolgt nur bei einer relativ geringen Anzahl von Patienten, wenn man die große Zahl der bisher durchgeführten Herzoperationen berücksichtigt. (Pulmonalstenose: 99, 153, 202, 228, 280, 284, 291, 292, Ventrikelseptumdefekt: 48, 88, 111, 112, 203, Fallot-Tetralogie: 103, 104, 110, 143, 156, 187, 209, 204).

Die hämodynamische Klassifizierung des Operationserfolges orientiert sich je nach Art des vorliegenden Herzfehlers an der Beseitigung des Shunts, der Druckgradienten, am

Druckabfall in den belasteten Herzabschnitten, am Auftreten und der hämodynamischen Bedeutung von postoperativen Klappeninsuffizienzen, Kontraktilitätsänderungen und Reizleitungsstörungen. Bei der Pulmonalstenose gilt als ausgezeichnetes Ergebnis, wenn der Druck im rechten Ventrikel in Ruhe 30 mmHg nicht überschreitet und der Druckgradient bei Belastung keinen signifikanten Anstieg zeigt (291). Andere Autoren bezeichnen den Operationserfolg noch als zufriedenstellend, wenn der Druck im rechten Ventrikel unter 70 mmHg abgefallen ist (274). Beim Ventrikelseptumdefekt gilt gemeinhin als guter Operationserfolg, wenn der Defekt sicher verschlossen ist, oder nur ein unbedeutender Links-Rechts-Shunt von $< 10\%$ des Kleinkreislaufminutenvolumens vorhanden ist (48).

Für den offenen Ductus arteriosus Botalli ist der sichere Verschuß bzw. die vollkommene Durchtrennung Voraussetzung für ein gutes Operationsergebnis (212).

Die ausführlichsten Beurteilungskriterien liegen für den hämodynamischen Zustand der Patienten mit operierter Fallot-Tetralogie vor. Als hämodynamisch sehr gute und gute Ergebnisse werden jene bezeichnet, bei denen der Druckgradient unter 20, bzw. zwischen 20 und 50 mmHg liegt, die ferner entweder keinen oder einen nur geringgradigen Restshunt von 1,5 : 1 bis höchstens 2 : 1 haben und bei denen sich postoperativ eine nur geringgradige Pulmonalklappeninsuffizienz entwickelt hat (13, 52, 97, 103, 104, 209).

1.4. Indikation zur postoperativen Herzkatheteruntersuchung

Die Indikationsstellung zur postoperativen Herzkatheteruntersuchung reicht von der Forderung, vor allem

bei komplizierten Herzfehlern wie z.B. der Fallot-Tetralogie, alle operierten Patienten einer solchen Untersuchung zuzuführen, bis zu der Einstellung, daß die Herzkatheteruntersuchung nur einer speziellen Fragestellung, wie z.B. nach der Größe eines klinisch diagnostizierten Restventrikelseptumdefektes oder eines vermuteten Druckgradienten, dienen muß. Das Risiko, die Strahlenbelastung und die Beeinträchtigung der meist jungen Patienten sind zu berücksichtigen. In unserer Studie orientierte sich die Indikation zum einen an der Forderung nach einer möglichst genauen Klärung der hämodynamischen Verhältnisse nach der Korrekturoperation. Andererseits ergaben sich aber auch für den Patienten selbst oder seine Eltern aus dieser verbesserten Information hinsichtlich des hämodynamischen Zustandes Konsequenzen, die für die weitere Lebensführung des Kindes, seine Belastbarkeit und eine evtl. notwendig werdende Zweitoperation bedeutsam waren. Besonders gilt dies für die Patienten mit pulmonaler Hypertonie, bei denen das postoperative Verhalten des pulmonalen Hochdruckes von vitaler Bedeutung ist. Erleichtert wurde die Indikation durch das in unserer Klinik für Kinder, die älter als 1 Jahr sind, praktisch vernachlässigbare Risiko der Herzkatheteruntersuchung (271).

1.5. Problemstellungen der vorliegenden Untersuchung.

1.5.1. Auswahl der untersuchten Herzfehler.

Die Überlastung des rechten Ventrikels und ihre postoperative Rückbildung waren der übergeordnete Gesichtspunkt, unter dem die 4 angeborenen Herzfehler (1 = Pulmonalstenose, 2 = Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie, 3 = offener Ductus arteriosus Botalli mit pulmonaler Hypertonie und 4 = Fallot Tetra/Penta-

logie) ausgewählt wurden. Die Rechtsbelastung besteht bei der Gruppe 1 in einer reinen Widerstandsbelastung, bei der Gruppe 4 in einer Widerstandsbelastung mit Entlastungsmöglichkeit über einen Ventrikelseptumdefekt und bei den Gruppen 2 und 3 in einer Kombination von rechtsseitiger Druck- und linksseitiger Volumenbelastung. Bei kleinem Shunt und hohem Lungengefäßwiderstand ähnelt die Situation einer Widerstandsbelastung mit Entlastungsmöglichkeit. Auf eine ausführliche Schilderung der Morphologie und Hämodynamik bei den 4 Herzfehlern haben wir verzichtet, nachdem sich damit bereits eine Reihe ausgezeichneten Arbeiten sehr ausführlich beschäftigt haben (Pulmonalstenose: 40, 122, 199, 200, 176, 216, Ventrikelseptumdefekt: 17, 89, 126, 163, 164, Ductus arteriosus Botalli: 120 212, 266, Fallot-Tetralogie: 18, 168).

1.5.2. Auswahl der Patienten

Aus hämodynamischen Gründen (Rechtsherzbelastung) wurden in den Gruppen 2 (VSD) und 3 (DB) nur Patienten ausgewählt, die eine mehr oder weniger stark ausgeprägte pulmonale Hypertonie hatten. Aus dieser Sicht handelte es sich hinsichtlich der operativen Aussichten ausgesprochen um ein ungünstiges Kollektiv, bei dem die Komplikationsrate hoch und der endgültige Operationserfolg in einzelnen Fällen fraglich sind. In den Gruppen 1 und 4 existierten keine entsprechenden Auswahlkriterien, die Aufnahme der Kinder folgte hier im wesentlichen der Kooperationsbereitschaft von Eltern und Kindern. Aus diesem Auswahlmodus folgt, daß wir lediglich die Hämodynamik der untersuchten Kinder beurteilen und sie mit dem Allgemeinzustand der Kinder sowie deren klinischen Untersuchungsergebnissen vergleichen können. Rückschlüsse auf das wesentlich größere operierte Gesamt-

krankengut sind somit nur mit Einschränkungen möglich.

1.5.3. Fragestellungen

- 1.) In welchem Umfang normalisiert sich die Herzfunktion, wie sie sich anhand der von uns erfaßten hämodynamischen Meßwerte darstellt?
- 2.) Welche Residuen (Ventrikelseptumdefektrezidiv, Restdruckgradient zwischen Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel, Pulmonalinsuffizienz) bestehen nach der operativen Korrektur, welche Bedeutung für die Herzkreislauffunktion haben sie?
- 3.) Wie verhalten sich die sekundären Herz- und Lungengefäßveränderungen nach der Korrekturoperation?
- 4.) Welche Faktoren bestimmen die Rückbildung der pulmonalen Hypertonie beim Ventrikelseptumdefekt oder offenem Ductus arteriosus Botalli?
- 5.) Hämodynamische Wirkung der Kontrastmittelinjektion nach der Korrekturoperation?
- 6.) Klassifizierung des hämodynamischen Operationserfolges?
- 7.) Vergleich des hämodynamischen Operationserfolges mit der subjektiven Beurteilung durch den Patienten?
- 8.) Inwieweit korrelieren die hämodynamisch erhobenen Befunde mit den entsprechenden Veränderungen im Auskultationsbefund, im Elektrokardiogramm und der Röntgenübersichtsaufnahme des Thorax?

Krankengut und Methodik

2. 1. Krankengut

Es handelte sich um 100 Kinder mit angeborenen Herzfehlern, wovon 36 eine Pulmonalstenose (PS), 26 einen Ventrikelseptumdefekt (VSD) mit pulmonaler Hypertonie, 16 einen offenen Ductus arteriosus Botalli (DB) mit pulmonaler Hypertonie und 22 Patienten eine Fallot-Tetra/Pentalogie (TF) aufwiesen.

In der Gruppe der Pulmonalstenosen hatten 33 Patienten eine isolierte valvuläre PS (in 21 Fällen mit einem Vorhofseptumdefekt oder einem offenen Foramen ovale kombiniert). Zwei Patienten hatten eine hochgradige infundibuläre PS, einmal in Verbindung mit einem kleinen, hämodynamisch bedeutungslosen VSD, bei einem Kind traten eine infundibuläre und valvuläre PS gemeinsam auf.

Bei den Patienten mit VSD wurde siebenmal ein Vorhofseptumdefekt gefunden. Zweimal lag zusätzlich eine mäßiggradige infundibuläre PS vor; bei 4 Kindern war im Alter von 1 und 2 Jahren ein pulmonary-banding durchgeführt worden. Lediglich bei einem Patienten kam es zu einem geringen Druckabfall im Pulmonalkreislauf.

Unter den 16 Patienten mit offenem Ductus arteriosus Botalli hatten 2 zusätzlich einen VSD. Bei der Einreihung der Patienten unter der Diagnose Fallot-Tetra/Pentalogie folgten wir den Vorschlägen von HARLEY (117), der als die beiden wesentlichsten Kriterien des Mißbildungs-komplexes den nicht-restriktiven VSD und jene PS herausstellt, die der Entleerung des rechten Ventrikels einen höheren Widerstand entgegensetzt als der gesamte periphere Widerstand. Sechzehn Patienten hatten eine infundibuläre, 6 die Kombination einer valvulären und

infundibulären PS. Bei 15 Kindern konnte außerdem ein offenes Foramen ovale, bzw. ein Vorhofseptumdefekt bei der Herzkatheteruntersuchung nachgewiesen werden. Bei 6 der Patienten war im Alter zwischen 2 und 5 Jahren eine Cooley-Anastomose angelegt worden. Die Anastomosen waren bei der Korrekturoperation im Alter zwischen 3 und 7 Jahren nach ihrem Anlegen noch durchgängig. Bei 2 Kindern hatte sich eine geringgradige pulmonale Hypertonie entwickelt.

2.1.1. Altersverteilung der Patienten und Operations-jahr

Die Altersverteilung der Patienten in Bezug auf die Diagnose, den Zeitpunkt der prä- und postoperativen Herzkatheteruntersuchung und der Korrekturoperation ist in Abb. 1 a und b dargestellt. Die Operationsjahre für die einzelnen Patienten sind entsprechend ihrer Herzfehler in Tab. 3 zusammengestellt.

Jahr	64	65	66	67	68	69	70	71	72	73	74	75	Σ
Diagnose													
PS	1		1	2	3	2	5	5	4	4	5	4	36
VSD		1			2	1	2	3	2	5	4	6	26
DB	1	1			2		4	3	2	1		2	16
TF					2		2	2		6	7	3	22
Σ	2	2	1	2	9	3	13	13	8	16	16	15	100

Tab. 3: OP-Jahr der 100 nachuntersuchten Pat. mit PS, VSD, DB und TF

Das Operationsalter lag bei den Patienten mit PS zwischen 2 und 10 Jahren ($M = 7$), bei den Patienten mit VSD zwischen 3 und 10 Jahren ($M = 7$), bei den Kindern mit DB zwischen 8 Monaten und 12 Jahren ($M = 3 \frac{1}{2}$) und bei den Patienten mit TF zwischen 3 und 11 Jahren ($M = 7 \frac{1}{2}$). ($M = \text{Mittelwert}$)

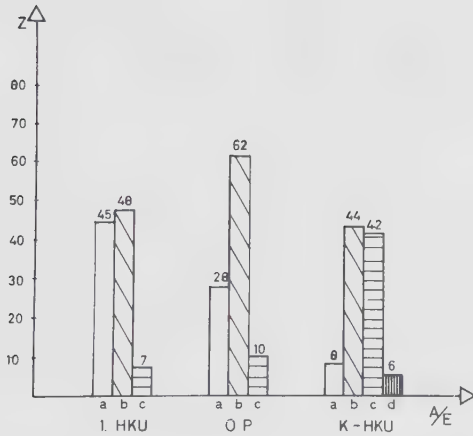


Abb. 1 a: Alter der Patienten bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung (1. HKU), der Operation (OP) und der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung (K-HKU) (a = <5, b = 5 - 10, c = 10 - 15, d = >=15 Jahre). (Z = Zahl der Fälle, A/E = Alter/Ereignis)

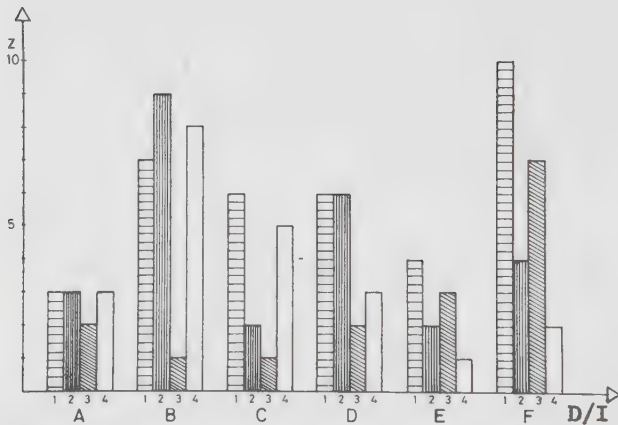


Abb. 1 b: Intervall zwischen der Korrekturoperation und der K-HKU in Jahren (1 = PS, 2 = VSD, 3 = DB, 4 = TF). A (12) = <1, B (25) = 1 - <2, C (13) = 2 - <3, D (17) = 3 - <4, E (10) = 4 - <5, F (23) = ≥ 5 Jahre). (D/I = Diagnose/Intervall, Z = Zahl der Fälle)

2.1.2. Operationsverfahren

Die Operationen wurden bis auf 3 Ausnahmen in der hiesigen Chirurgischen Universitätsklinik (Direktor: Prof. Dr. G. Hegemann) durchgeführt. Für die Patienten der Gruppe 1, 2 und 4 war der Einsatz der extracorporalen Zirkulation bei der Korrekturoperation notwendig. Der Zugang bei den valvulären Pulmonalstenosen bestand in einer Querincision der Pulmonalarterie. Bei den Ventrikelseptumdefekten wurde der rechtsventriculäre Ausflußtrakt in 20 Fällen längs, in 5 Fällen quer eröffnet und bei einem Kind wurde der VSD transatrial korrigiert. Bei der TF erfolgte die Korrektur in 19 Fällen

durch eine Längsventriculotomie, in 2 Fällen durch eine quere Eröffnung des rechtsventriculären Ausflußtraktes und in einem Fall über eine schräge Ventriculotomie.

Bei den Patienten mit Pulmonalstenose wurde in 33 Fällen die Kommissurotomie durchgeführt und das Operationsergebnis mittels digitaler Austastung überprüft. Zweimal waren eine Infundibulumresektion und einmal beide Eingriffe erforderlich. Beim VSD wurde der in allen Fällen hochsitzende Defekt neunmal direkt und siebzehnmal mittels eines Dacron-Patches verschlossen. Bei allen 22 Kindern mit FT wurde der VSD mittels eines Dacron-Patches korrigiert.

In 18 Fällen wurde eine ausgiebige Infundibulumresektion durchgeführt, in 4 Fällen eine kombinierte Valvulotomie und Infundibulumresektion; bei 4 Patienten wurde ein rechtsventriculärer Ausflußtraktpatch eingesetzt. Die Cooley-Anastomose wurde bei den 6 Patienten transaortal verschlossen.

Der offene DB wurde bei allen Kindern durchtrennt.

2.1.3. Postoperative Komplikationen

Die Häufigkeit der postoperativen Komplikationen wie Herzstillstand, postoperative Blutung mit Rethorakotomie, maschinelle Beatmung über 24 Stunden, postoperative Herzinsuffizienz, reversibler totaler AV-Block und cerebrale Komplikationen sind für die 4 Diagnosengruppen in Abb. 2 zusammengestellt. Unter den sonstigen Komplikationen sahen wir viermal eine Pneumonie, fünfmal einen Pleuraerguß, in 2 Fällen Atelektasen, bei 3 Patienten sich spontan zurückbildende Herzrhythmusstörungen; in 4 Fällen trat im weiteren Verlauf eine Serumhepatitis auf.

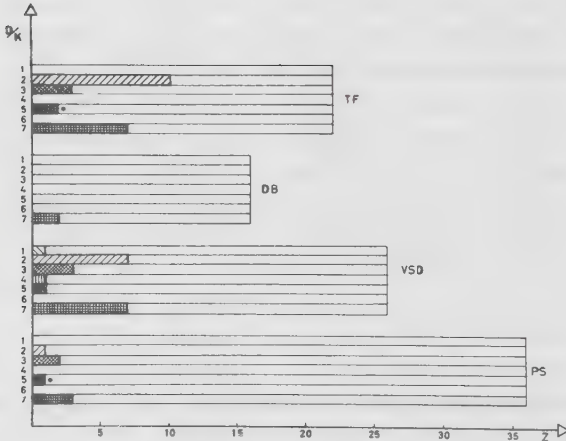


Abb. 2: Postoperative Komplikationen bei den Korrekturoperationen. (PS = Pulmonalstenose, VSD = Ventrikelseptumdefekt, DB = offener Ductus Botalli, TF = Fallot-Tetralogie, 1 = Herzstillstand, 2 = Herzinsuffizienz, 3 = Rethorakotomie (Blutung), 4 = maschinelle Beatmung >24^h, 5 = AV-Block III^o, (reversibel), 6 = cerebrale Komplikation, 7 = sonstige). (D/K = Diagnose/Komplikation, Z = Zahl der Fälle)

2.2. Erfasste Daten

2.2.1. Anamnестische Daten

Aus der Anamnese wurden die Cyanose und Dyspnoe, hypoxämische Anfälle, die Herzinsuffizienz und die eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit vor und nach

der Korrekturoperation erfaßt.

2.2.2. Auskultation und Phonokardiogramm

Bei der Auskultation wurde die Lautstärke des Geräusches entsprechend der Einteilung von LEVINE und HARVEY (192) klassifiziert. Zur Beurteilung der postoperativen Pulmonalinsuffizienz setzten wir die Dauer des diastolischen Geräusches im Phonokardiogramm ins Verhältnis zur gesamten Diastole. Wir versuchten zu klären, ob dieser Quotient einen Hinweis auf das Vorliegen und das Ausmaß der postoperativen Pulmonalinsuffizienz geben kann.

2.2.3. Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm wurde hinsichtlich des vorliegenden Typs, etwaiger Erregungsrückbildungsstörungen und hinsichtlich seiner Kammer-Vorhofhypertrophiezeichen ausgewertet. Zur Hypertrophiediagnostik wurden die R- und S-Amplituden in den Ableitungen V 1 und V 6, der obere Umschlagpunkt in V 1 und V 6 (bei einem Papieranschub von 100 mm/sec.) gemessen und für R und S entsprechende Relationsquotienten errechnet. Hinsichtlich der Beurteilung von Leitungsstörungen, der Kammer- und Vorhofhypertrophie wurden die entsprechenden Kriterien verwendet, wie sie in der Literatur angegeben sind (109, 229, 258, 281, 298).

2.2.4. Thoraxübersichtsaufnahme

Die Thoraxübersichtsaufnahmen wurden in den meisten Fällen präoperativ und bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Der Objekt-Fokus-Abstand

betrug 2 Meter. Als Kriterium für die Herzgröße benutzten wir den Herzlungenquotienten und verglichen ihn mit den entsprechenden hämodynamischen Messwerten.

2.2.5. Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie

Diese Untersuchungen wurden bei kleinen, unruhigen Patienten bis 1973 in Trapanal^(R) Narkose durchgeführt, seit 1973 wurden Ketanest^(R) und Valium^(R) zur Narkose verwendet. Bei größeren, kooperativen Kindern beschränkten wir uns auf die Sedierung mit Valium^(R) und verabreichten lediglich einige Minuten vor der Angiokardiographie eine intravenöse Kurznarkose.

Für die Untersuchung benutzten wir Herz- und Angiokardiographiekatheter der Typen USCI (Stärke 5 - 7 Ch.) und Ducor-Angiokardiographiekatheter der entsprechenden Größen. Die Einführung des Katheters erfolgte bis in die erste Hälfte des Jahres 1975 ausschließlich über eine Venae sectio; bei späteren, postoperativen Untersuchungen wurde ab einem Gewicht von etwa 15 kg die Seldinger-Technik angewandt. Die Druckwerte wurden mit einem Statham P 23 Db Manometer gemessen und mit dem Mingograph der Fa. Siemens aufgezeichnet. Die Höhe des Druckmeßelementes war auf 2/3 des sagittalen Thoraxdurchmessers justiert. Die Eichung der Druckkurven paßte sich den gemessenen Druckwerten an, die Fußpunkte der Ventrikeldruckkurven wurden bei hoher Verstärkung aufgezeichnet. Gleichzeitig wurden mit den Druckkurven das intrakardiale Phonokardiogramm und das Elektrokardiogramm (Standard-Ableitung II) fortlaufend registriert. Der Papiervorschub betrug 25, 50 und 100 mm/sec. Die

Druckgradienten wurden durch den Rückzug des Katheters aus dem betreffenden Gefäß in den entsprechenden Ventrikel erfaßt. Die Sauerstoffsättigung wurde mittels eines AO-Standard-Oxymeters vom Typ 10832 der Fa. American-Optical Co. spectro-photometrisch gemessen und entsprechend des Hämoglobingehaltes in Volumen-% umgerechnet. Die Werte für die O₂-Aufnahme zur Berechnung des Herzminutenvolumens entnahmen wir entsprechend dem Alter der Patienten und ihrer Herzfrequenz während der Untersuchungen den Tabellen von LAFARGE und MIETTINEN (184). Für die Berechnung der Körperoberfläche verwendeten wir die Formel von DUBOIS und DUBOIS. Nach dem FICK'schen Prinzip wurde das Herzminutenvolumen errechnet.

$$HMV = \frac{\text{Sauerstoffaufnahme}}{\text{arterio-venöse Sauerstoffdifferenz}} \text{ (L/Min)}$$

Trotz der schlechten linearen Korrelation zwischen Herzminutenvolumen und Körperoberfläche (91) wurde der Herzindex (Herzminutenvolumen/Körperoberfläche) angegeben, nachdem er in vielen Untersuchungen, die sich mit ähnlichen Problemstellungen beschäftigen, zur Beurteilung der prä- und postoperativen Herzkreislaufsituation benutzt wird. Die Shunt- und Widerstandsverhältnisse im großen und kleinen Kreislauf wurden mit Hilfe der folgenden Formeln festgelegt:

$$\text{Links-Rechts-Shunt} = \frac{(O_{2PA} - O_{2MVR}) \times 100}{(O_{2PV} - O_{2MVR})} \quad (\% \text{ des Kleinkreislauf-Minuten-Volumens})$$

(Der daraus errechnete Prozentwert entspricht dem Anteil des Shuntblutes im Kleinkreislaufminutenvolumen).

$$\text{Rechts-Links-Shunt} = \frac{(O_{2PV} - O_{2AO}) \times 100}{O_{2PV} - O_{2MVR}} \quad (\% \text{ des Großkreislauf-Minuten-Volumens})$$

(Der errechnete Prozentwert entspricht dem Anteil des Shuntblutes im Großkreislaufminutenvolumen).

$$Q_p:Q_s = \frac{O_2AO - O_2MVR}{O_2PV - O_2PA}$$

(Die Formel bestimmt das Verhältnis des pulmonalen zum systemischen Fluß).

$$R_p:R_s = \frac{\bar{m}PA - \bar{m}LA}{\bar{m}AO - \bar{m}RA} \times \frac{Q_s}{Q_p}$$

(Diese Formel gibt das Verhältnis des pulmonalen zum systemischen Widerstand an).

Abkürzungen:

O_2PA	=	Sauerstoffsättigung in der Pulmonalarterie
O_2MVR	=	Sauerstoffsättigung des gemischt-venösen Rückstromes
O_2PV	=	Sauerstoffsättigung des pulmonal-venösen Blutes
O_2AO	=	aortale Sauerstoffsättigung
Q_p	=	pulmonaler Fluß
Q_s	=	systemischer Fluß
R_p	=	pulmonaler Widerstand
$\bar{m}$	=	Mitteldruckwerte
Ao	=	Aorta
LA	=	linker Vorhof
RA	=	rechter Vorhof
PA	=	Pulmonalarterie

Angiokardiographie

Bei der Angiokardiographie wurden 1 bis 2 ml Kontrastmittel/kg Körpergewicht in die entsprechenden Herz-

unf Gefäßabschnitte mit dem vollautomatischen Kontrastmittelinjektor Contrac 3 (E) der Fa. Siemens injiziert. Unmittelbar nach der Injektion wurde bei einer Anzahl der operierten Kinder der Druckanstieg im rechten Ventrikel und der Herzfrequenzanstieg simultan gemessen. Entsprechende präoperative Werte liegen allerdings nicht vor.

Den Anregungen von GOTSMAN (103) folgend, erfaßten wir mit angiokardiographischen Messungen den Durchmesser der Pulmonalarterie, des Klappenringes, der Aorta (ca. 2 cm über dem Oberrand des Sinus valsalvae), des Infundibulums während der Systole und Diastole, sowie den systolischen Durchmesser der infundibulären Stenose (TF). Den Index für die systolische Kontraktion des Infundibulums (systolischer Infundibulumindex) bestimmten wir durch Messung des rechtsventriculären Ausflußtraktes während der Endsystole und drückten ihn in Prozent des Aortendurchmessers aus. Der Kontraktionsquotient wurde aus dem Verhältnis von systolischem zu diastolischem Infundibulumdurchmesser bestimmt. Auch der Klappenringindex wurde in Prozent des Aortendurchmessers ausgedrückt.

2.3. Statistik

Die statistische Überprüfung der Untersuchungsergebnisse und der aus ihnen gezogenen Schlüsse wurde von Herrn Dr. Gunselmann vom Institut für Medizinische Statistik und Dokumentation (Vorstand: Prof. Dr. H.L. Horbach) durchgeführt.

Zur Anwendung kamen dabei der verbundene und unverbundene t-Test, der χ^2 -Test, der exakte Fisher-Test, der Wilcoxon-Test, Varianzanalysen mit Kontrasten nach SCHEFFEE und Korrelationsberechnungen.

Die Einzelwerte wurden auf Lochkarten erfaßt und sind

über das Institut für Medizinische Statistik und Dokumentation abrufbar. Auf eine tabellarische Wiedergabe wurde deswegen verzichtet.

3. ERGEBNISSE

3.1. Ergebnisse der hämodynamischen Messungen

3.1.1. Prä- und postoperative Druckverhältnisse im rechten Ventrikel

In den 4 untersuchten Patientengruppen fiel der pathologisch erhöhte Druck im rechten Ventrikel nach der Korrekturoperation in fast allen Fällen deutlich ab.

3.1.1.1. Systolischer Druck im rechten Ventrikel

Das postoperative Verhalten des systolischen Druckes im rechten Ventrikel ist für die einzelnen Patienten und für die 4 Herzfehler getrennt in Abb. 3 dargestellt. Den steilsten Druckabfall zeigten die Patienten mit isolierter PS, während der Druckabfall bei den Kindern mit VSD, DB und TF entsprechend der niedrigeren Ausgangswerte weniger steil ausfiel.

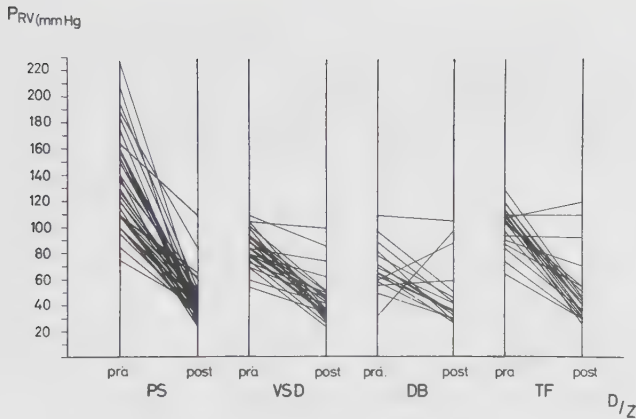


Abb. 3: Prä- und postoperative Druckwerte im rechten Ventrikel bei 100 Kindern mit Pulmonalstenose (PS, n = 36), Ventrikelseptumdefekt (VSD, n = 26), Ductus arteriosus Botalli (DB, n = 16) und Fallot-Tetralogie (TF, n = 22)

Im Durchschnitt fiel der Druck im rechten Ventrikel bei den Patienten mit PS von 135 (min./max: 75 - 228) auf 45 (24 - 110) mmHg ab. Bei den Patienten mit VSD betrug der Druckabfall von 86 (55 - 110) auf 45 (28 - 100) mmHg, bei denjenigen mit DB von 76 (50 - 110) auf 39 (28 - 105) mmHg und bei den Patienten mit TF von 104 (64 - 130) auf 50 (25 - 120) mmHg (Abb. 4 oben).

Je nach Art des Herzfehlers erreichten zwischen 57 und 75 % aller Patienten einen normalen (<31 mmHg) oder einen nur geringgradig erhöhten (31 - 45 mmHg) Druck im rechten Ventrikel. Mäßiggradige Druckerhöhungen (46 - 75 mmHg) fanden sich in 19 - 35 %, während zwischen

6 und 13 % der Fälle der Druck im rechten Ventrikel auch nach der Korrekturoperation nicht unter 76 mmHg abfiel oder bei den Fällen mit DB und Eisenmengerphysiologie sogar anstieg (Abb. 4 unten, Tab. 4).

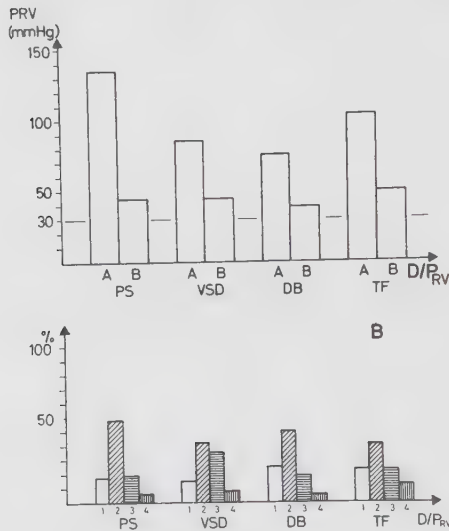


Abb. 4: Prä- (A) und post- (B) operative Durchschnittswerte für den Druck im rechten Ventrikel bei Patienten mit PS, VSD, DB und TF (oben). Prozentuale Verteilung der Patienten in den 4 Diagnosegruppen entsprechend ihrem postoperativen Druck im rechten Ventrikel (1 = <31 , 2 = 31 - 45, 3 = 46 - 75, 4 = >75 mmHg) (unten).

Diagnose	PS	VSD	DB	TF	Σ
Druck RV systolisch					
<31 mmHg	6	4	4	5	19
31 - 45	21	11	8	9	49
46 - 75	7	9	3	5	24
>75	2	2	1	3	8
Σ	36	26	16	22	100

Tab. 4: Aufschlüsselung der postoperativ erreichten Druckwerte im rechten Ventrikel bei 100 Patienten mit PS, VSD, DB und TF.

3.1.1.2. Postoperatives Verhalten des enddiastolischen Druckes im rechten Ventrikel

Bei einer Vielzahl der Patienten kam es nach der Korrekturoperation zu einer deutlichen Rückbildung des erhöhten enddiastolischen Druckes im rechten Ventrikel (im folgenden RVEDP). Allerdings ließ auch eine ganze Anzahl von Patienten eine geringe bis mäßi-
ggradige Zunahme des RVEDP erkennen (Abb. 5).

Die Durchschnittswerte für den RVEDP in den einzelnen Diagnosegruppen sind in Abb. 6 aufgezeichnet. In allen 4 Gruppen war die durchschnittliche Änderung des RVEDP relativ gering. So zeigten die Patienten

mit PS eine Abnahme von 9,2 nach 7,6, diejenigen mit DB von 6 nach 5,3 und die Kinder mit TF von 6,9 nach 6,7 mmHg. Bei den Patienten mit VSD wurde ein minimaler Anstieg des RVEDP von 7 nach 7,1 mmHg verzeichnet.

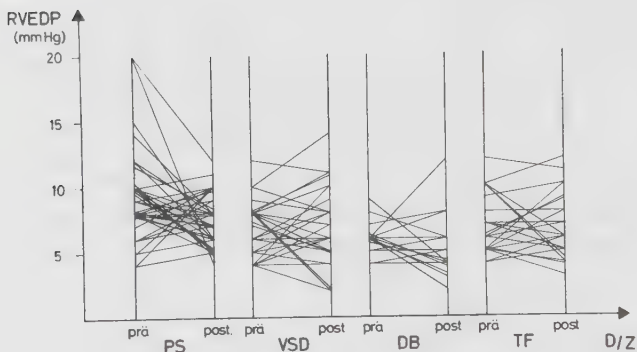


Abb. 5: Prä- und postoperativer enddiastolischer Druck im rechten Ventrikel bei 100 Patienten mit PS, VSD, DB und TF (D = Diagnose, Z = Zustand, prä- oder postoperativer)

Von den 100 untersuchten Patienten hatten 51 postoperativ einen normalen und 49 einen erhöhten enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel. Die Einzelwerte sowie ein Vergleich zwischen den entsprechenden Mittelwerten des enddiastolischen und des systolischen Druckes im rechten Ventrikel wurden in Tab. 5 angegeben.

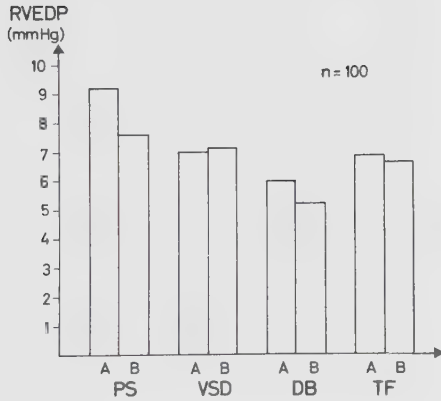


Abb. 6: Darstellung der prä- (A) und post- (B) operativen enddiastolischen Druckwerte im rechten Ventrikel bei 100 Patienten mit PS, VSD, DB, TF.

Enddiastolischer Druck im rechten Ventrikel (RVEDP)							
	normal (≤ 6)			erhöht (> 6 mmHg)			
	Zahl der Fälle	Mittelwert	PRV syst.	Zahl der Fälle	Mittelwert	PRV syst.	
PS	12	5.3	42.4	24	8.8	45	36
VSD	14	4.6	33.4	12	10.1	59.4	26
DB	13	4.3	37.4	3	9.3	61	16
TF	12	4.8	44.6	10	9.1	55.9	22
	51			49			100

(WILCOXON-Test für unverbundene Stichproben: PS, DB und TF: nicht signifikant, VSD: $p < 0,1$ %)

Tab.5: Vergleich der Mittelwerte für den systolischen Druck im rechten Ventrikel (P_{RV}) bei Kindern mit normalem und erhöhtem enddiastolischen Druck im RV.

3.1.2. Postoperative Druckveränderungen im rechten Vorhof

Das Verhalten der Vorhofkontraktionswelle (a) und des Mitteldruckes (m) im rechten Vorhof war für die Herzfehlergruppen verschieden. Übereinstimmend kam es bei allen 4 Herzfehlergruppen zu einem mehr oder weniger deutlich ausgeprägten Anstieg der Durchschnittswerte für den Vorhofmitteldruck. Die Durchschnittswerte für die Vorhofkontraktionswelle zeigten dagegen eine Abnahme um 13,6 % (PS), 4 % (VSD), 20,8 % (DB) der Ausgangswerte. Lediglich bei der Fallot-Tetralogie nahm der postoperative Durchschnittswert um 5 % des Ausgangswertes zu. Normalwerte von ≤ 6 mmHg für den Mitteldruck im rechten Vorhof erreichten 29 von 36 Patienten mit PS, 22 der 26 Patienten mit VSD, alle 16 Patienten mit DB und 19 der 22 Patienten mit TF.

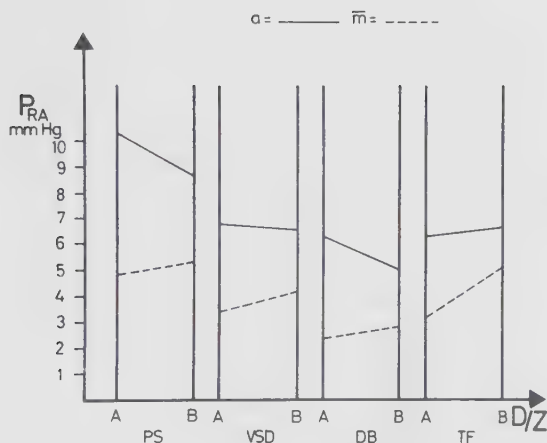


Abb. 7: Prä- (A) und post- (B) operative Mittelwerte für die Höhe der Vorhofkontraktionswelle (a) und des Mitteldruckes ($\bar{m}$) im rechten Ventrikel bei 100 Patienten mit Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt, Ductus Botalli und Fallot-Tetralogie

3.1.3. Prä- und postoperative Druckgradienten bei Pulmonalstenosen

Nach der Beseitigung einer valvulären oder/und infundibulären PS sahen wir in den meisten Fällen nach der operativen Korrektur eine ganz erhebliche Abnahme des Druckgradienten (Abb. 8).

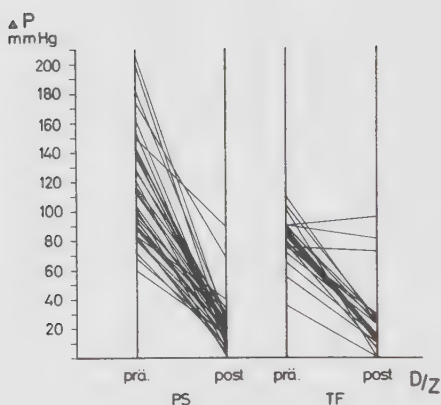


Abb. 8: Prä- und postoperative Druckgradienten bei 58 Patienten mit isolierter Pulmonalstenose (PS, n= 36) und Fallot-Tetralogie (TF, n = 22, (P = Restdruckgradient, D = Diagnose, Z = Zustand, prä- und postoperativer).

Lediglich bei 5 Patienten (2 PS, 3 TF) fielen die Druckgradienten entweder nicht genügend weit ab oder zeigten keine wesentliche Änderung. In Tabelle 6 wurde das Ausmaß des Druckabfalles für die Patienten mit PS und TF zusammengestellt. In der Mehrzahl der Fälle konnte ein Druckgradient unter 20 und in fast allen Fällen ein

Druckgradient von > 50 mmHg erzielt werden.

ΔP	< 21	$21 - 50$	≥ 51	
Diagnose				
PS	23 (64 %)	11 (31 %)	2 (5 %)	36 (100 %)
TF	12 (55 %)	7 (32 %)	3 (13 %)	22 (100 %)
	35	18	5	58

Tab. 6: Häufigkeit und Höhe postoperativer systolischer Restdruckgradienten (ΔP) bei 36 Kindern mit isolierter PS und 22 Kindern mit TF.

3.1.4. Postoperative Pulmonalinsuffizienz

Bei 16 von 36 Patienten mit isolierter Pulmonalstenose und bei 7 von 22 Patienten mit Fallot-Tetralogie (entsprechend 44 bzw. 32 % der Fälle) bestand der auskultatorische Verdacht auf eine Pulmonalinsuffizienz. Wir versuchten, diese durch den Amplituden- und Differenzindex hämodynamisch zu charakterisieren (Abb. 9). Beim Amplitudenindex wurde das Verhältnis aus der Blutdruckamplitude in der Pulmonalarterie und dem maximalen systolischen Pulmonalarteriendruck gebildet. Beim Differenzindex subtrahierten wir den enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel vom diastolischen Druck der Pulmonalarterie.

3.1.4.1. Amplitudenindex

Ein Amplitudenindex von $\geq 0,70$ (Normalwert 0,33 - 0,55) wurde als Voraussetzung für eine hämodynamisch wirk-

same Pulmonalinsuffizienz angenommen. Dementsprechend hatten 10 von 36 Kindern mit operierter PS und 8 der 22 Kinder mit operierter TF eine solche.

3.1.4.2. Differenzindex

Benutzten wir den Differenzindex ($DI = 0$) zur Beurteilung einer Pulmonalinsuffizienz, so erfüllten 17 der 36 Patienten mit PS und 7 der 22 Kinder mit TF diese Voraussetzung. Eine Synopsis der zwei hämodynamischen Kriterien und des klinischen Befundes (Auskultation, Phonokardiogramm) zur Charakterisierung der Pulmonalinsuffizienz ist in Tab. 7 zusammengestellt, sowie in Abb. 9. Bei diesem Patienten (lfd. Nr. 028) fand sich eine Übereinstimmung in allen drei Kriterien.

Pulmonalinsuffizienz- kriterien	PS	TF
(1) Diastolikum +	16	7
(2) $AI \geq 0,7$	10	8
(3) $DI = 0$	18	7
Übereinstimmungen		
2 + 3	8	6
1 + 2	6	5
1 + 2 + 3	5	4

Tab. 7: Vergleich der Häufigkeit einer postoperativen Pulmonalinsuffizienz bei 58 Kindern mit PS und TF entsprechend verschiedener Beurteilungskriterien (AI = Amplitudenindex, DI = Differenzindex).

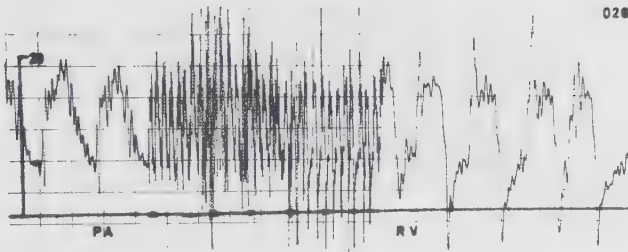


Abb. 9a: Herzkatheterrückzugskurve aus der PA in den RV bei einem 12-jährigen Patienten mit postoperativer Pulmonalinsuffizienz nach Kommissurotomie einer hochgradig stenosierte Pulmonalklappe (lfd. Nr. 028). Identische diastolische Drucke in der Pulmonalarterie und im rechten Ventrikel, Differenzindex = 0.

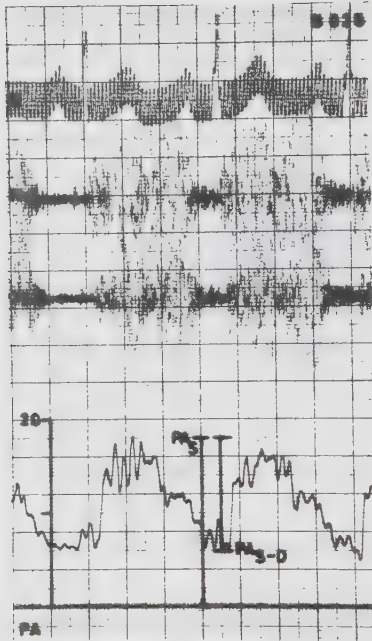


Abb. 9a: Intrakardiales Phonokardiogramm und Druckkurve in der Pulmonalarterie des gleichen Patienten wie in Abb. 9a.

Die zur Berechnung des Amplitudenindex verwendeten Meßgrößen sind eingezeichnet. PA_S = systolischer PA-Druck, PA_S-D = PA-Blutdruckamplitude, $AI = 0,73$. Dauer des diastolischen Geräusches 73 % der Gesamtdiastole.

In dieser Zusammenstellung fällt die deutliche Diskrepanz zwischen dem Geräuschbefund, dem Differenzindex und dem Amplitudenindex, vor allem bei den Patienten

mit isolierter PS auf. Im Gegensatz dazu zeigten die drei Kriterien bei den Patienten mit TF in einer relativ hohen Zahl eine vollkommene Übereinstimmung. Die Häufigkeit der Pulmonalinsuffizienz schwankte entsprechend der angelegten Beurteilungskriterien bei der isolierten PS zwischen 27 und 50 %. Würde man das Übereinstimmen von mindestens zwei Kriterien fordern, läge bei unseren Patienten in 22 % der Fälle eine hämodynamisch wirksame postoperative Pulmonalinsuffizienz vor. Die entsprechenden Werte streuten bei der Fallot-Tetralogie wesentlich weniger und lagen zwischen 27 und 36 %. Ein annähernd linearer Zusammenhang zwischen dem Amplitudenindex und dem Differenzindex ließ sich nicht sichern auf dem 5 % Niveau ($r = -0,5495$, $n = 14$)

3.1.4.3. Beseitigung der Pulmonalstenose und Pulmonalinsuffizienz

Wie sehr das Ausmaß der Pulmonalinsuffizienz entsprechend dem Amplitudenindex vom Erfolg bei der Beseitigung der Pulmonalstenose abhängt, zeigt Abb. 10. Hier stellt sich eine zumindest lockere Korrelation zwischen der Änderung des Druckgradienten gemessen am Ausgangswert und dem Amplitudenindex ein: je vollkommener die Stenose beseitigt werden konnte, desto höher ist auch der Wert für den Amplitudenindex. Die Streubreite der Einzelwerte ist allerdings sehr groß ($r = 0,4035$).

3.1.4.4. Operationsverfahren und Pulmonalinsuffizienz

In der Tabelle 8 ist der Einfluß des Operationsverfahrens auf die Häufigkeit der Pulmonalinsuffizienz dargestellt. Als Kriterium für das Vorliegen einer hämodynamisch wirk-

samen Pulmonalinsuffizienz wurde wiederum der Amplitudenindex von $\geq 0,70$ verwendet. Gesicherte Beziehungen zwischen der Häufigkeit der Pulmonalinsuffizienz und dem angewandten Operationsverfahren ließen sich nicht herstellen. Allerdings hatten 3 von 4 Patienten mit einem Ausflußtraktpatch des rechten Ventrikels eine Pulmonalinsuffizienz.

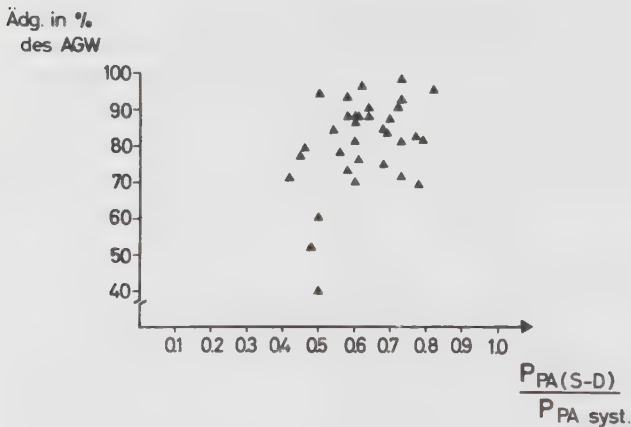


Abb. 10: Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der Stenosebeseitigung und der Größe des Amplitudenindex als Kriterium für eine postoperative Pulmonalinsuffizienz (Ordinate: prozentuale Stenosebeseitigung in Bezug auf den Ausgangswert, Abszisse: Amplitudenindex). ($n = 34$, $r = 0,4035$)

	Amplitudenindex	
	$\geq 0,70$	$< 0,70$
OP-Verfahren	$\geq 0,70$	$< 0,70$
Infund.-Resektion	6/20	13/20
Valvulotomie	2/5	3/5
Valvulotomie	10/33	23/33
Ausflußtraktpatch	3/4	1/4

Tab. 8: Häufigkeit der Pulmonalinsuffizienz anhand des AI $\geq 0,70$ bei 58 Patienten mit PS und TF in Abhängigkeit des Operationsverfahrens.

3.1.4.5. Einfluß der Pulmonalinsuffizienz auf den enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel (RVEDP)

Der Vergleich der Mittelwerte für den RVEDP und für den Amplitudenindex zeigt, daß bei der isolierten PS zwischen den beiden Patientengruppen mit einem Amplitudenindex von $\geq 0,70$ und $< 0,70$ kein wesentlicher Unterschied hinsichtlich der Höhe des RVEDP besteht. Im Gegensatz dazu hatten die Patienten innerhalb der Fallot-Gruppe mit Pulmonalinsuffizienz (AI $\geq 0,70$) einen wesentlich höheren Durchschnittswert für den RVEDP als diejenigen ohne (AI $< 0,70$) (Tab. 9). Der Unterschied ließ sich allerdings statistisch nicht sichern.

D	AI	RVEDP	n
PS	$AI \geq 0,7$	7,2	10
	$AI < 0,7$	7,8	26
TF	$AI \geq 0,7$	8,1	8
	$AI < 0,7$	6,0	14

Tab. 9: Unterschiede in den Mittelwerten der enddiastolischen Drucke im rechten Ventrikel (RVEDP) bei Patienten mit hohem ($\geq 0,70$) und niedrigem ($< 0,70$) Amplitudenindex (AI).

(WILCOXON-Test für unverbundene Stichproben: für PS und TF nicht signifikant)

3.1.5. Postoperatives Verhalten des pulmonalen Hochdruckes

In der überwiegenden Mehrzahl der Kinder mit VSD oder DB und pulmonaler Hypertonie kam es zu einer Normalisierung des Widerstandsquotienten R_p/R_s . Zwei Patienten mit VSD zeigten eine unvollständige Rückbildung und erreichten keine Normalwerte. Je drei Patienten der beiden Diagnosegruppen behielten einen unverändert hohen Gefäßwiderstand oder ließen sogar eine deutliche Zunahme des Lungengefäßwiderstandes trotz erfolgreicher Korrektur des Herzfehlers erkennen (Tab. 10).

Rp/Rs	VSD	DB	
Normalisierung	21	13	34
unvollständige Rückbildung	2		2
unverändert/ Zunahme	3	3	6
Σ	26	16	42

Tab. 10: Postoperatives Verhalten des pulmonalen Hochdruckes bei 42 Patienten mit VSD (26) und DB (16).

In Abb. 11 ist das Verhalten des postoperativen Lungengefäßwiderstandes für diejenigen Patienten auf-gezeichnet, die präoperativ einen Rp/Rs-Quotienten von $> 0,20$ hatten. Auf die Darstellung jener Patienten mit pulmonaler Hypertonie (entsprechend einem Mitteldruck in der Pulmonalarterie von > 20 mmHg) und noch normalem Widerstandsquotienten wurde verzichtet. Sie behielten alle normale Widerstandsquotienten; zum beträchtlichen Teil war der postoperative Quotient gegenüber dem präoperativen Ausgangswert noch weiter abgefallen. Bei den beiden Patienten mit TF, die nach der Anlegung einer Cooley-Anastomose eine leichte pulmonale Hypertonie entwickelt hatten, kam es ebenfalls zu einer Normalisierung der Mitteldrucke in der Pulmonalarterie und des Widerstandsquotienten (bei einem Kind lagen für Rp/Rs keine entsprechenden Werte vor).

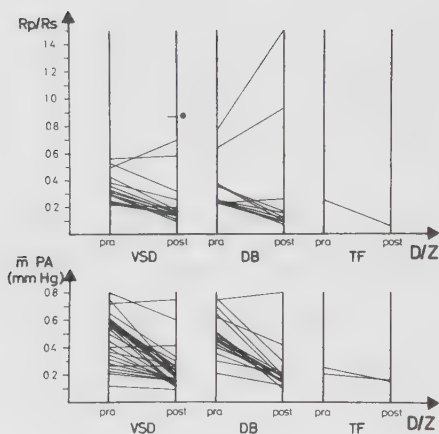


Abb. 11: Prä- und postoperative Einzelwerte des Widerstandsquotienten (R_p/R_s , oben) und des Mitteldruckes in der Pulmonalarterie ($\bar{m} - \text{PA}$ unten) bei 29 Patienten mit VSD (16), DB (11) und TF (2) und pulmonaler Hypertonie (D = Diagnose, Z = Zustand, präoperativ und postoperativ).

3.1.5.1. Abhängigkeit der Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes vom Operationsalter des Kindes

Für diese Fragestellung (Tab. 11) wurden jene 27 Patienten mit präoperativen R_p/R_s -Quotienten von $\geq 0,20$ berücksichtigt. Wir stellten das Durchschnittsalter derjenigen Patienten, bei denen sich der Lungengefäßwiderstand normalisierte, dem Durchschnittsalter der Patienten gegenüber, bei denen der Lungengefäßwiderstand sich nur

unvollständig zurückgebildet hatte, gleichgeblieben war oder gegenüber dem Ausgangswert deutlich zugenommen hatte. Es zeigte sich, daß das Durchschnittsalter der Patienten, bei denen es zu einer ungenügenden oder keiner Rückbildung oder gar zu einer Zunahme des Lungengefäßwiderstandes kam, deutlich höher lag, als das derjenigen Kinder mit normalem postoperativem Lungengefäßwiderstand. Bei keinem der Kinder fand sich postoperativ ein erhöhter Lungengefäßwiderstand, wenn die Operation vor dem dritten Lebensjahr durchgeführt worden war. In dieser Altersgruppe waren die R_p/R_s Quotienten insgesamt niedriger als bei den älteren Kindern; präoperative Einzelwerte bis 0,43 wurden allerdings auch in dieser Altersgruppe gefunden. Der unterschiedliche Altersaufbau in den beiden Gruppen ließ sich statistisch nach dem WILCOXON-Test auf dem 5 % - Niveau nicht sichern.

R_p/R_s postoperativ	Durchschnittsalter	Grenzwerte
normal (n = 19)	4 Jahre 3 Mon.	8 Mon. - - 11 Jahre 8 Mon.
erhöht (n = 8)	(Jahre 1 Mon.	4 Jahre - - 11 Jahre 9 Mon.

Tab. 11: Durchschnittsalter und Grenzwerte für das Operationsalter bei 27 Kindern mit VSD/DB und pulmonaler Hypertonie ($R_p/R_s \geq 0,20$) in Abhängigkeit vom postoperativen Widerstandsquotienten.

3.1.5.2. Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes in Abhängigkeit der präoperativen Fluß- und Widerstandsverhältnisse im großen und kleinen Kreislauf

Präoperativ betrug der Links-Rechts-Shunt bei den Patienten mit VSD zwischen 30 und 74 % des Kleinkreislauf-

minutenvolumens, im Durchschnitt 57 %. Entsprechend lagen die Fluß-Verhältnisse Q_p/Q_s zwischen 1,1 und 2,8 : 1 im Mittel bei 2,3 : 1. Die Werte für die Patienten mit DB bewegten sich in der gleichen Größenordnung: Links-Rechts-Shunt: 21 - 73 % des Kleinkreislaufminutenvolumens ($M = 53$ %), $Q_p/Q_s = 1,1 - 3,4$ % ($M = 2,2$) : 1. Präoperativ normal war der R_p/R_s -Quotient bei 14 der 42 Kinder. Bei einem Kind konnte er nicht berechnet werden, für die restlichen 27 Patienten wurde ein Mittelwert von 0,35 (Grenzen: 0,22 - 0,77) errechnet.

In Abb. 12 sind die Beziehungen zwischen den prä- und postoperativen Werten für die R_p/R_s - und Q_p/Q_s -Quotienten dargestellt. Hierbei zeigt sich, daß bei einem präoperativen Fluß-Verhältnis von $Q_p/Q_s > 2,0$ in der Regel unabhängig vom Widerstandsquotienten ein normaler postoperativer Lungengefäßwiderstand erreicht wurde. Bei den Patienten mit einem Flußverhältnis zwischen 1,5 und 2,0 kam es in einer großen Anzahl zu einer Normalisierung des Lungengefäßwiderstandes. Die entsprechenden Werte lagen allerdings in einem hoch-normalen Bereich oder wenig über dem Normwert. Bei Kindern mit einem präoperativen Fluß-Verhältnis von $Q_p/Q_s < 1,5$ wurde in keinem Fall ein normaler postoperativer Lungengefäßwiderstand erreicht. Bei den meisten kam es zu einer deutlichen Zunahme des Widerstandes, lediglich bei einem Kind zu einer allerdings unvollständigen Rückbildung des Lungengefäßwiderstandes.

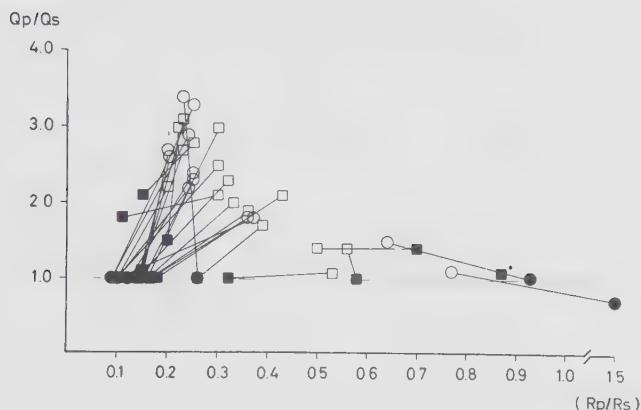


Abb. 12: Prä- und postoperative Fluß- und Widerstandsbeziehungen bei 27 Patienten mit VSD/DB und pulmonaler Hypertonie ($R_p/R_s \geq 0,20$) (leere Symbole = präoperative Werte, ausgefüllte Symbole = postoperativer Wert. Die Grenzen für die normalen - und Widerstandsverhältnisse: $Q_p/Q_s = 1$, $R_p/R_s = 0,20$ sind eingezeichnet. * = kein exakter präoperativer Wert für R_p/R_s erhältlich; die Mitteldrucke in der Aorta und in der Pulmonalarterie waren angeglichen).

3.1.6. Ventrikelseptumdefekt-Rezidiv

3.1.6.1.

Beim isolierten VSD mit pulmonaler Hypertonie sahen wir siebenmal ein Defektrezidiv mit einem Links-Rechts-Shunt von über 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens. Der Mittelwert betrug 48 % (Grenzwerte 35 - 58 %). Der postoperative Druck im rechten Ventrikel betrug bei diesen Kindern zwischen 30 und 100 mmHg, im Durchschnitt 53 mmHg.

Er war damit um etwas höher als der Durchschnittswert für den rechtsventriculären Druck bei Patienten ohne hämodynamisch wirksamen Restventrikelseptumdefekt (42 mmHg). Bei den 7 Ventrikelseptumdefektrezidiven war viermal der Verschluß direkt und dreimal mittels eines Patches erfolgt. Bei einem Patienten (Sp. W.) wurde ein Pericard-Patch verwendet, bei den anderen Dacronflecken.

Zwei minimale Restdefekte mit einem Links-Rechts-Shunt von 10 - 15 % des Kleinkreislaufminutenvolumens wurden zusätzlich zu den hämodynamisch wirksamen Rezidiven mittels der Oxymetrie erfaßt.

Der Einfluß der pulmonalen Hypertonie auf die Häufigkeit der Ventrikelseptumdefektrezidive machte sich in unserem Krankengut nicht bemerkbar. Die Patienten, die ein Defektrezidiv entwickelten, hatten einen durchschnittlichen präoperativen Druck im rechten Ventrikel von 81, diejenigen ohne Rezidiv einen entsprechenden Wert von 86 mmHg. Allerdings hatten alle unsere Patienten präoperativ eine mehr oder weniger stark ausgeprägte pulmonale Hypertonie mit einer Druckerhöhung im rechten Ventrikel auf durchschnittlich 82 mmHg (VSD: 86, DB: 76 mmHg, Grenzwerte zwischen 55 und 110 mmHg).

3.1.6.2. VSD-Rezidiv bei Fallot-Tetralogie

Bei den Patienten lag postoperativ sechsmal ein hämodynamisch wirksames Defektrezidiv vor, wobei einmal ein Kreuzshunt und fünfmal ein ausschließlicher Links-Rechts-Shunt zwischen 40 und 55 % des Kleinkreislaufminutenvolumens gemessen wurden. Zusätzlich wiesen zwei Patienten kleine, hämodynamisch bedeutungslose Defekte mit einem Links-Rechts-Shunt von 20 und 21 % des Klein-

kreislaufminutenvolumens auf. Bei den Patienten mit hämodynamisch wirksamem Defektrezidiv und ausschließlichem Links-Rechts-Shunt betrug das Shuntvolumen im Durchschnitt 46 %.

Bei dieser Patientengruppe ließ sich ein enger Zusammenhang zwischen dem Ausmaß des postoperativen Restdruckgradienten und der Häufigkeit eines Septumdefektrezidivs darstellen. So betrug der durchschnittliche postoperative Druck im rechten Ventrikel (Grenzwerte 40 bis 120 mmHg) bei den Patienten mit Ventrikelseptumdefektrezidiv 80 mmHg, während die Patienten ohne Rezidiv einen durchschnittlichen postoperativen Druck im rechten Ventrikel von 38 mmHg hatten.

3.1.7. Angiokardiographische Messungen

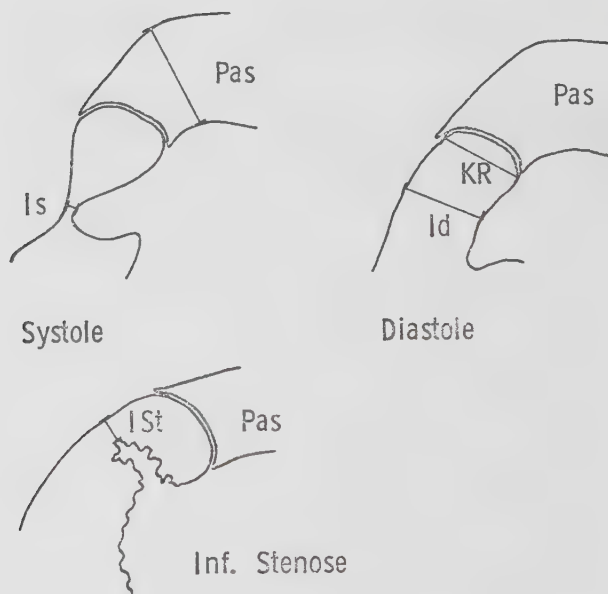


Abb. 13: Schematische Darstellung des rechtsventriculären Ausflußtraktes und der Aortenwurzel im lateralen Strahlengang. Die zu den angiokardiographischen Messungen benutzten Herz- und Gefäßdurchmesser sind an den entsprechenden Stellen eingezeichnet (Durchmesser: Ao = Aorta, Pas = Pulmonalarterienstamm, Is = systolischer, Id = diastolischer Infundibulumdurchmesser, ISt = Infundibulumstenose, KR = Klappenring).



Abb. 14: Kineangiokardiogramm-Ausschnitte (lateraler Strahlengang, Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel) eines 6-jährigen Mädchens mit schwerer valvulärer PS ($P_{RV} = 160/8$ mmHg, systolischer Druckgradient 142 mmHg). Darstellung eines Teiles der Herzaktion von der Öffnung bis zur Schließung der Pulmonalklappe. Exzentrischer Kontrastmittelstrahl, erhebliche poststenotische Dilatation des Pulmonalarterienstammes und kontraktiles Infundibulum (syst. Inf. Ind. = 42% , Kontr. Qu = $2,0$, KR ind = 84% , PAST. Ind = 135%).

Die angiokardiographischen Messungen von Herz- und Gefäßdurchmessern wurden an den Bildausschnitten, des im lateralen Strahlengang aufgenommenen Kineangiokardiographiefilmes vorgenommen. Eine exakte Einstellung der benötigten Herzphase (Endsystole/Enddiastole) war durch das Abspielen der Filme mittels Einzelbildautomatik gewährleistet. Die ausgewählten Durchmesser sind in Abb. 13 aufgezeichnet. Ein Teil der Herzphase von der Öffnung bis zur Schließung der Pulmonalklappe ist in Abb. 14 anhand des Kineangiokardiogrammes eines 6-jährigen Mädchens mit isolierter valvulärer Pulmonalstenose und kontraktilem Infundibulum dargestellt. Die Kontraktion des Infundibulums war bei diesem Kind nicht so deutlich ausgeprägt, wie bei der in Abb. 41 gezeigten Patientin. Die Bildausschnitte demonstrieren neben der Entstehung der poststenotischen Dilatation der Pulmonalarterie durch den exzentrisch die Klappenöffnung verlassenden "Jet-Strahl" vor allem die Ausflußtrakt- und Klappenmechanik.

Bei insgesamt 25 Kindern mit isolierter PS, 15 Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie und bei 18 Patienten mit TF konnten entsprechende prä- und postoperative Messungen vorgenommen werden, während bei den restlichen Patienten dieser Gruppe entweder die prä- oder die postoperativen Werte nicht vorlagen.

3.1.7.1. Systolischer Infundibulumindex

Bei den isolierten PS zeigte sich eine lockere Beziehung der präoperativen Werte für den systolischen Infundibulumindex und die Druck im rechten Ventrikel in der Weise, daß bei höheren Druckwerten im rechten Ventrikel niedrigere Werte für den systolischen Infundibulumindex gemessen wurden. Die Streuung der Einzelwerte war jedoch so groß, daß keine lineare Korrelation gesichert werden konnte. Postoperativ kam es entsprechend dem Abbau der sekundären Ausflußbahnobstruktion zu einer ganz erheblichen, statistisch gesicherten, Zunahme des systolischen Infundibulumindex (Tab. 12).

	Infundibulumindex		n
	$\bar{m}$	Grenzwerte	
präoperativ	29.9	9.6 - 61.1	25
postoperativ	49.0	16.7 - 103.2	25

(WILCOXON-Test für verbundene Stichproben: $p < 1 \%$)

Tab. 12: Prä- und postoperative Durchschnittswerte ($\bar{m}$) für den systolischen Infundibulumindex bei 25 Kindern mit isolierter Pulmonalstenose.

Bei 10 der 25 Kinder betrug die postoperative Zunahme weit über 100 % des Ausgangswertes, bei 5 zwischen 50 und 100 %, bei weiteren 7 Kindern lag die Änderung zwischen 0 und 50% des Ausgangswertes. In dieser Gruppe befanden sich auch zwei Patientinnen mit sehr hohen Restgradienten, während bei dem dritten Mädchen mit hohem Restdruckgradient der Wert des postoperativen systolischen Infundibulumindex noch unter dem des prä-

operativen lag. Dies war auch bei zwei weiteren Kindern der Fall, ohne daß sich aus den hämodynamischen Meßwerten dafür eine Erklärung hätte finden lassen. Bei den Kindern mit TF maßen wir präoperativ den systolischen Stenoseindex und verglichen ihn mit dem postoperativen systolischen Infundibulumindex. Hierbei zeigte sich eine Zunahme von 25,4 (Grenzwerte 17,6 - 35,9) auf 59,2 (38,8 - 102,2) % nach erfolgreicher Korrektur.

Beim Vergleich der lediglich valvulotomierten Patienten mit hohen Restdruckgradienten (Diagnosegruppe 1, isolierte PS) mit denjenigen Patienten der Fallotgruppe, bei denen ebenfalls entsprechend hohe Restdruckgradienten postoperativ bestehen blieben, fiel auf, daß bei den letzteren der systolische Infundibulumindex nicht entsprechend niedere Werte behielt. Die Ursache dafür dürfte in der gestörten Kontraktilität nach der Muskelresektion im rechtsventriculären Ausflusstrakt bei der Fallot-Korrektur liegen.

3.1.7.2. Infundibulärer Kontraktionsquotient

Entsprechend der großen Kaliberschwankungen des kontraktiven Infundibulums vor der Korrekturoperation fanden sich präoperativ im Durchschnitt höhere Werte als postoperativ (Tab. 13).

	Kontraktionsquotient		
	$\bar{m}$	Grenzwerte	Fallzahl (n)
präoperativ	3,25	1,4 - 5,3	25
postoperativ	2,1	1,3 - 3,1	25

(WILCOXON-Test für verbundene Stichproben: $p < 1 \%$)

Tab. 13: Prä- und postoperative Durchschnitts-Werte ($\bar{m}$) für den Kontraktionsquotienten bei 25 Kindern mit isolierter PS.

Im Durchschnitt nahm der infundibuläre Kontraktionsquotient des Ausgangswertes von 3,25 (1,4 - 5,3) auf 2,1 (1,3 - 3,1) ab. Auch hierbei bestand präoperativ ein Zusammenhang zwischen den systolischen Druckwerten im rechten Ventrikel und einer Tendenz des Kontraktionsquotienten zu höheren Werten.

Bei den Kindern mit TF lag der postoperative Kontraktionsquotient mit 1,5 (1,2 - 1,8) merklich unter dem der lediglich valvulotomierten Patienten ($\bar{m} = 2,1$ (1,3 - 3,1)).

3.1.7.3. Klappenringindex

Die prä- und postoperativen Ergebnisse unserer Messungen des Klappenringindex bei PS und TF ließen eine geringe Zunahme der postoperativen Durchschnittswerte gegenüber den präoperativen erkennen. Bei den Patienten mit hypoplastischem Klappenring und hohem postoperativen Restdruckgradienten kam es zwischen der ersten Herz-

katheteruntersuchung und der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung zu einer ganz erheblichen Abnahme des Klappenringindex, möglicherweise als Hinweis auf eine Schrumpfung des Klappenringes nach der operativen stumpfen Aufdehnung, wie sie bei der einen Patientin mit NOONAN-Syndrom durchgeführt worden war (Tab. 14). Die Unterschiede für die prä- und postoperativen Werte des Klappenringindex bei Kindern mit PS und TF war nicht signifikant. Im Gegensatz dazu nahm der Klappenringindex bei den Kindern mit VSD nach der Korrekturoperation im Durchschnitt deutlich ab.

	PS (n = 25)	TF (n = 15)	VSD (n = 16)
präop.	58.2(48,2-88)	45.3(21.4-64.7)	82.4(52.6-131.8)
postop.	64.2(30.6-84.7)	52.7(28.3-61.0)	68.4(42.9-93.8)

(WILCOXON-Test für verbundene Stichproben: PS und TF nicht signifikant, VSD: $p < 1\%$)

Tab. 14: Vergleich der prä- und postoperativen Klappenringindices (Durchschnittswerte, Grenzwerte in Klammern) bei 25 Patienten mit PS, 15 Patienten mit TF, und 16 Patienten mit VSD.

3.1.7.4. Pulmonalarterienstamminindex

Dieser lag bei den Patienten mit Pulmonalstenose weit über, bei denjenigen mit Fallot-Tetralogie deutlich unterhalb der Norm (Abb. 15). Postoperativ zeigten die Kinder mit Pulmonalstenose eine nur mäßiggradige Rückbildungstendenz, während der Pulmonalarterienstamminindex bei den Patienten mit Fallot-Tetralogie gegenüber dem präoperativen Wert geringfügig zunahm.



a)



b)

Abb. 15: Vergleich der präoperativen Pulmonalarterien- und Aortendurchmesser bei einem Kind mit (a) TF (lfd. Nr. 084, Pulmonalarterienstamminindex 53 %) und (b) VSD (lfd. Nr. 046, Pulmonalarterienstamminindex 137 %).

3.1.7.5. Vergleichsmessungen bei den Patienten mit VSD und pulmonaler Hypertonie

Sie ergaben, wie aufgrund der verschiedenen Hämodynamik zu erwarten war, völlig andere Ergebnisse. Präoperativ lag der systolische Infundibulumindex bei 79,0 (35,5 - 129) %, um postoperativ auf 65,4 (45,6 - 96,4 % abzufallen. Der präoperative infundibuläre Kontraktionsquotient von 1,8 (1,2 - 2,5) erfuhr demgegenüber postoperativ im Durchschnitt keine wesentliche Änderung (Grenzwerte 1,2 - 2,3) 1,7. Bei den Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie wurden die höchsten präoperativen Werte für den Pulmonalarterienstammindeks innerhalb der drei Patientengruppen gemessen (Abb. 14). Postoperativ kam es zu einer deutlichen Rückbildung. Die entsprechenden Ergebnisse sind in Tab. 15 zusammengestellt und mit denjenigen bei der Pulmonalstenose und bei der Fallot-Tetralogie verglichen.

Pulmonalarterienstammindeks

	PS (n = 25)	VSD (n = 17)	TF (n = 17)
präop.	120.8(80.6-163)	149.8(76.2-250)	70.0(35.7-94.1)
postop.	110(73.8-134.4)	117.3(76.6-169.4)	81.1(62.3-97.4)

(WILCOXON-Test für verbundene Stichproben: PS: $p < 1 \%$,
TF $< 5 \%$)

Tab. 15: Vergleich der prä- und postoperativen Durchschnittswerte (Grenzwerte) für den Pulmonalarterienstammindeks bei 59 Patienten mit PS, VSD und TF.

3.1.8. Prä- und postoperatives Herzminutenvolumen (Herzindex)

Da unsere Kinder ganz verschiedenen Altersgruppen angehörten und das Herzminutenvolumen (im folgenden HMV) in hohem Maße altersabhängig ist, verwendeten wir trotz der skeptischen Einschätzung der Korrelation zwischen HMV und Körperoberfläche (GAUER) den Herzindex, um zu überprüfen, ob es in den vier Herzfehlergruppen zu signifikanten Änderungen nach der erfolgten Korrekturoperation gekommen war und ob daraus Rückschlüsse auf das hämodynamische Operationsergebnis möglich waren. Die HMV unserer Untersuchungsreihe unterlagen einer sehr großen Schwankungsbreite, nämlich von 1,3 - 8,1 Liter. Dementsprechend lagen die Werte für den Herzindex zwischen 1,5 und 9,1 Liter/Minute/m². Normale Werte für den Herzindex hatten 21 von 36 Kindern mit PS, 24 von 26 mit VSD, 11 von 16 mit DB und 16 von 22 mit TF. Postoperativ ergaben sich keine großen Verschiebungen. Bei den PS hatten jetzt 27 von 36, bei den VSD 21 von 26, bei den Kindern mit DB 14 von 16 und bei den Kindern mit TF 17 von 22 normale Werte (Tab. 16).

	PS		VSD		DB		TF		Σ
	<3.5 ≥ 3.5		<3.5 ≥ 3.5		<3.5 ≥ 3.5		<3.5 ≥ 3.5		
präop.	15	21	2	24	4	12	6	16	100
postop.	9	27	5	21	2	14	5	17	100
Σ	24	48	7	45	6	26	11	33	100

Tab. 16: Vergleich der Patienten mit prä- und postoperativen normalen oder erniedrigten Werten für den Herzindex (erniedrigt = <3,5, normal ≥ 3,5 L/min./m²).

3.1.9. Verhalten der Herzfrequenz, der systolischen und diastolischen Druckwerte im rechten Ventrikel nach der Kontrastmittelinjektion

Für diese Untersuchung lagen uns nur Ergebnisse der postoperativen Herzkatheteruntersuchung vor. Bei den meisten Kindern kam es zu einer deutlichen Zunahme der Herzfrequenz, wobei die Änderung zwischen 10 und 158 % gegenüber dem Ausgangswert schwankte. Am häufigsten sahen wir Änderungen zwischen 20 und 50 % des Ausgangswertes. In einer kleinen Anzahl der Patienten kam es im Gefolge der Kontrastmittelinjektion zu einem geringfügigen Frequenzabfall bis 30 % des Ausgangswertes.

In den einzelnen Diagnosegruppen (ohne die Patienten mit offenem DB) zeigten sich bemerkenswerte Übereinstimmungen. So betrug die durchschnittliche Zunahme der Herzfrequenz zwischen 24 (für PS), 28 (TF) und 34 (VSD) %. Die Änderungen des systolischen Druckes betrugen bei den Patienten mit PS 33, bei den Patienten mit TF 30, und bei denjenigen mit VSD und pulmonaler Hypertonie 31 % im Durchschnitt. Die höchste prozentuale Änderung zeigte der rechtsventriculäre enddiastolische Druck mit 46 % sowohl bei den Kindern mit TF als auch bei den Patienten mit VSD. Die Patienten mit isolierter valvulärer PS zeigten eine Zunahme des rechtsventriculären enddiastolischen Druckes um im Durchschnitt 39 % des Ausgangswertes.

Das Verhalten des systolischen und enddiastolischen Druckes nach der Kontrastmittelinjektion ist für die vier Patientengruppen in Abb. 16 wiedergegeben.

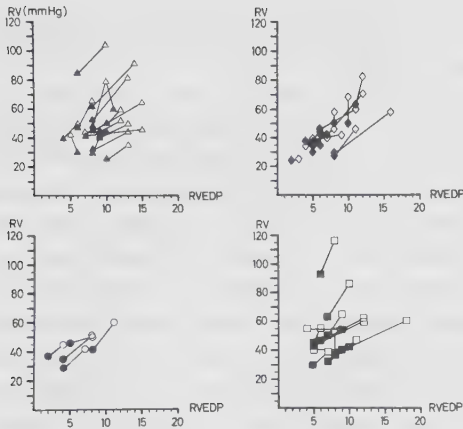


Abb. 16: Verhalten der postoperativen systolischen und enddiastolischen Druckwerte im rechten Ventrikel nach Kontrastmittelinjektion bei Patienten mit PS (dreieckige Symbole), VSD (rautenförmige Symbole), DB (runde Symbole) und TF (quadratische Symbole). Die ausgefüllten Symbole stellen die entsprechenden Werte vor, die leeren nach der Kontrastmittelinjektion.

Änderung in % der Ausgangswerte

Diagnose	Herzfrequenz	P_{RV} -systolisch	RVEDP
PS	+ 21,7 %	+ 33,2 %	+ 38,9 %
VSD	+ 33,6 %	+ 31,4 %	+ 38,8 %
TF	+ 28,0 %	+ 30,3 %	+ 62,0 %

Tab. 17: Durchschnittliche Änderungen der Herzfrequenz, der systolischen (P_{RV} -systolisch) und diastolischen Druckwerte im rechten Ventrikel nach Kontrastmittelinjektion bei Patienten mit PS, VSD und TF.

3.2. Operationsergebnis

3.2.1. Subjektive Einschätzung des Operationsergebnisses durch die Eltern des Kindes oder durch den Patienten selbst

Entsprechend der subjektiven Einschätzung des Operationserfolges durch die Eltern, bzw. bei ältern Kindern durch die Patienten selbst, wurde unser Krankengut in drei Gruppen geteilt. In der Gruppe 1 war es postoperativ zu einer so weitgehenden Besserung gekommen, daß das Kind sich in seiner Leistungsfähigkeit und seinem Verhalten nicht von einem gesunden Kind unterschied. In der Gruppe 2 war zwar auch eine Besserung eingetreten, das Kind blieb aber vor allem hinsichtlich seiner Leistungsfähigkeit gegenüber gesunden Kindern benachteiligt. In der Gruppe 3 schließlich wurde postoperativ keinerlei Besserung gegenüber dem präoperativen Zustand verzeichnet.

Ungebessert blieben eine Patientin mit PS, drei Patienten mit VSD und persistierender pulmonaler Hypertonie und zwei Patienten mit offenem DB und pulmonaler Hypertonie. Gebessert, jedoch im Allgemeinzustand nicht ganz einem normalen Kind entsprechend, blieben zwei Patienten mit PS, sechs Patienten mit VSD und sieben Patienten mit TF (Abb. 17).

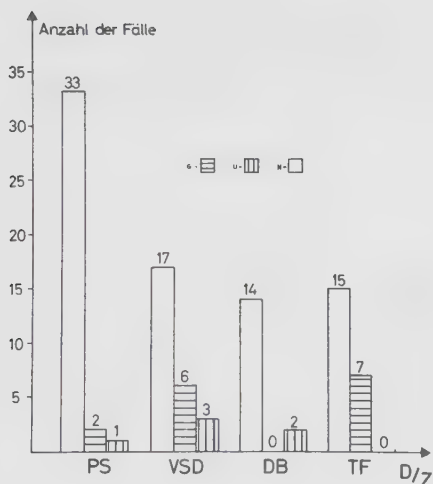


Abb. 17: Zahl der Kinder, die nach der Herzoperation sich wie gesunde Kinder verhielten (N), deren Allgemeinzustand gegenüber dem präoperativen Befund als wesentlich gebessert angegeben wurde (G) und deren Zustand sich gegenüber dem präoperativen Zustand nicht gebessert hatte (U).

Prä- und postoperative Beschwerden und Symptome

Typischerweise zeigten die Kinder auch mit hochgradiger PS auffallend wenig Beschwerden und Symptome. Lediglich bei 12 Kindern von 36 wurde präoperativ über eine eingeschränkte Leistungsfähigkeit geklagt. Beim VSD und offenen DB mit pulmonaler Hypertonie dominierten die

Herzinsuffizienz, eine ausgeprägte Dyspnoe und eine deutlich eingeschränkte Leistungsfähigkeit bei einer sehr großen Anzahl der Kinder. Bei den Patienten mit Fallot-Tetralogie fanden wir am häufigsten Cyanose, Dyspnoe, eingeschränkte Leistungsfähigkeit und bei sechs Patienten hypoxämische Anfälle in der Anamnese erwähnt. Typischerweise wurde bei keinem Kind in irgendeiner Phase eine Herzinsuffizienz beobachtet (Abb. 18).

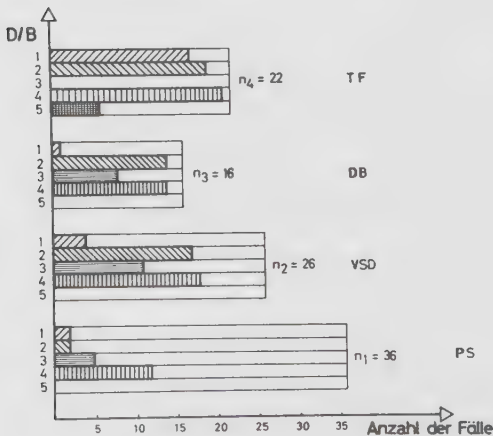


Abb. 18: Präoperative Beschwerden bei 100 Kindern mit angeborenen Herzfehlern. (1 = Cyanose, 2 = Dyspnoe, 3 = Herzinsuffizienz, 4 = eingeschränkte Leistungsfähigkeit, 5 = Hypoxämische Anfälle). (D/B = Diagnose/Beschwerden)

Eindrucksvoll war der Unterschied zwischen den prä- und postoperativen Symptomen und Beschwerden. Bei keinem der Kinder bestand postoperativ eine Cyanose, lediglich

bei drei Kindern wurde vor allem bei Belastung über eine Dyspnoe geklagt; bei einem Kind mit einer zusätzlichen Tricuspidalstenose und einem Kind mit Eisenmenger-Physiologie bestanden auch postoperativ eine Herzinsuffizienz, die eine medikamentöse Behandlung notwendig machte. In ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt waren insgesamt noch 13 der 100 operierten Kinder (Tab. 18).

Beschwerden/ Symptome	PS	VSD	DB	TF
Cyanose	0	0	0	0
Dyspnoe	0	1	2	0
Herzinsuffizienz	1	1	0	0
eingeschränkte Leistungsfähigkeit	1	7	2	3
ohne	35	20	14	19

Tab. 18: Häufigkeit postoperativer Beschwerden bei 100 herzoperierten Kindern mit PS, VSD, DB und TF. Überschneidungen ergeben sich daraus, daß bei einem Kind bis zu 3 postoperative Symptome angegeben wurden.

3.2.2. Hämodynamische Beurteilung des Operationserfolges

3.2.2.1. Häufigkeit von Residuen nach Korrekturoperation

Bei den Kontroll-Herzkatheteruntersuchungen wurden in den vier Diagnosegruppen folgende Residuen, die das Operationsergebnis mehr oder weniger beeinträchtigten, gefunden.

Diagnose		1 = PS (36)	2 = VSD (26)	3 = DB (16)	4 = TF (22)
Residuen					
Restdruck- gradient >20 mmHg		13	-	-	10
Pulmonalinsuffizienz	auskult.	16	-	-	7
	AI = $\geq$ 0.70	10	-	-	8
	DI = 0	17	-	-	7
	AI $\geq$ 0.70 und DI = 0	6	-	-	5
Rest-VSD LR-Shunt >30 %		-	7	-	6
Pulmon. Hypert.		-	5	3	1

Tab. 19: Häufigkeit von hämodynamisch wirksamen Residuen nach der Korrekturoperation von 100 Kindern mit PS, VSD, DB und TF (AI = Amplitudenindex, DI = Differenzindex).

Restdruckgradienten über 20 mmHg fanden sich bei 13 von 36 und 10 von 22 Patienten mit PS bzw. TF. Ein pathologisch erhöhter Amplitudenindex von $\geq 0,70$ als Hinweis auf eine hämodynamisch wirksame Pulmonalinsuffizienz wurde bei 10 von 36 Kindern mit isolierter PS und bei 8 von 22 Kindern mit TF gefunden. Benutzte man Amplituden- und Differenzindex gleichzeitig zur Identifizierung einer Pulmonalinsuffizienz, so erniedrigten sich die Zahlen

entsprechend. Von 26 Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie und 22 Kindern mit TF hatten 7 bzw. 6 einen Restdefekt mit einem Links-Rechts-Shunt von $>30\%$ des Kleinkreislaufminutenvolumens. Eine postoperative pulmonale Hypertonie ($R_p/R_s \geq 0,20$) bestand bei 8 von insgesamt 42 Kindern mit VSD und DB und einem Kind mit TF.

3.2.2.2. Klassifizierungsschema für den hämodynamischen Operationserfolg

Entsprechend der gefundenen Residuen und ihrer hämodynamischen Bedeutung versuchten wir, ein Klassifizierungsschema aufzustellen, das die genannten Kriterien mit einer Punktzahl zwischen 0 und 25 bewertete (Tab.20). Das Einteilungsprinzip und die Punktverteilung wurden so angelegt, daß ein Patient, der zwei harmlose Residuen hatte, z.B. einen geringfügigen Links-Rechts-Shunt von unter 30% und einen geringfügigen Restdruckgradienten zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie von unter 20 mmHg , nicht dadurch in eine ungünstigere Klassifizierungsgruppe gelangen konnte. Durch die Punktverteilung wurde aber gleichzeitig dafür gesorgt, daß ein Patient, der zwar lediglich eine, dafür aber hämodynamisch wirksame Residue aufwies, in die dafür vorgesehene Bewertungsgruppe eingereiht wurde. 25 Punkte erhielten jene Patienten, bei denen es postoperativ entweder zu keiner Änderung des Lungengefäßwiderstandes oder sogar zu einem Anstieg gekommen war. Das unbefriedigende Operationsergebnis war in diesem Fall nicht dem Eingriff sondern der Indikationsstellung anzulasten und rechtfertigte die Einordnung in eine eigene Bewertungsgruppe. Wegen ihrer unklaren prognostischen Bedeutung, wegen der großen Schwierigkeiten bei der Diagnostik und wegen ihrer geringen Auswirkung auf die Herzkreislaufsituation wurde die Pulmonalinsuffizienz ledig-

lich mit einem Punkt bewertet. Der postoperative totale AV-Block führte mit 8 Punkten immer zu einer Einreihung des Patienten in die Gruppe 4.

Mit 1 bezeichneten wir ein hervorragendes Operationsergebnis, wie es nur selten zu erreichen war. Die Bewertung 2 umschrieb ein sehr gutes und gutes Operationsergebnis, bei dem zwar geringfügigere, hämodynamisch aber bedeutungslose Residuen bestehen, die nach den bisherigen Erfahrungen auch in Zukunft keinen schädigenden Einfluß auf die Herz-Kreislauffunktion des Patienten haben dürften. In der Gruppe 3 wurden Patienten mit einem befriedigenden hämodynamischen Operationsergebnis zusammengefaßt. Bei diesen bestanden Residuen, die zwar noch nicht zu einer Re-Operation Anlaß gaben, deren hämodynamische Bedeutung aber wesentlich höher zu veranschlagen ist, als bei den Patienten der Gruppe 2. Ein schlechtes hämodynamisches Operationsergebnis (=4) lag dann vor, wenn die hämodynamische Bedeutung der Residuen zu einer nochmaligen Operation zwingt oder, wenn ein postoperativer irreversibler totaler AV-Block die Herz-Kreislauffunktion erheblich einschränkt. Zur Gruppe 5 zählten jene Patienten mit persistierender und/oder progredienter Eisenmengerreaktion. Die prozentualen Ergebnisse dieses Schemas sind in Abb. 18 dargestellt. Es zeigt sich, daß in allen vier Diagnosegruppen in der Mehrzahl der Fälle ein hervorragendes bis gutes Operationsergebnis erzielt werden konnte.

L-R-Shunt (%)	P	R-L-Shunt	P	P _{RV}	P	ΔP	P	PI (AI)	P	Rp/Rs	P	AV III°	P
1	0	0	0	≤ 30	0	≤ 20	0	$< 0,7$	0	$< 0,20$	0	ja = 8	0
2	≤ 30	0	0	> 30 ≤ 45	1	≤ 20	0	$< 0,70$	0	$< 0,2$	0	"	1-3
3	> 30 ≤ 40	0	0	> 45 ≤ 75	3	> 20 ≤ 50	1	$\geq 0,70$	1	$> 0,2$	2	"	4-7
4	> 40	> 0	3	> 75	8	> 50	3	$\geq 0,70$	1	$> 0,2$	2	"	8-24
5	-	-	-	-	-	-	-	-	-	$> 0,2$ und postop. > präop.	25	"	> 24

Tab. 20: Bewertungsschema für den hämodynamischen Operationserfolg angeborener Herzfehler mit Rechtsherzbelastung (P_{RV} = systolischer Druckwert im rechten Ventrikel, ΔP = Druckgradient zwischen Pulmonalarterie und RV, PI = Pulmonalinsuffizienz (AI = Amplitudenindex), Rp/Rs = Verhältnis der Gefäßwiderstände im großen und kleinen Kreislauf, AV III = irreversibler totaler AV-Block, P = Punktzahl).

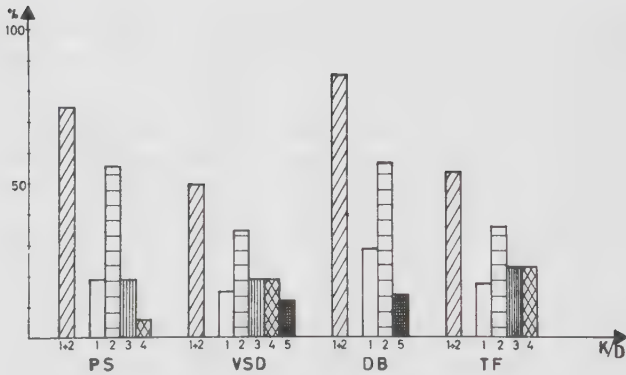


Abb. 19: Häufigkeitsverteilung der Patienten in Bezug auf das hämodynamische Operationsergebnis (1 = hervorragend, 2 = sehr gut/gut, 3 = befriedigend, 4 = schlecht, 5 = falsche Indikation, K = Klassifizierungsgruppe, D = Diagnose)

3.3. Postoperative klinische Befunde

3.3.1. Auskultation und Phonokardiogramm

Bei 91 Kindern wurden nach der Korrekturoperation systolische Geräusche zwischen dem Grad 2/VI und 4/VI auskultiert (Tab. 21). Bei 56 % der untersuchten Kinder fand sich ein systolisches Geräusch vom Lautstärkegrad 3/VI. Die ungewöhnlichen Geräuschbefunde in der Gruppe 3 (systolische Geräusche vom Grad 4) waren bei zwei Kindern durch noch gleichzeitig bestehende VSD und bei einem Kind durch eine während der Erstoperation noch nicht korrigierte Mitralinsuffizienz verursacht.

Lautstärkegrad	0/1°	2°	3°	4°	Σ
Diagnose					
PS (1)	0	12	20	4	36
VSD (2)	1	13	5	7	26
DB (3)	8	5	-	3	16
TF (4)	0	5	11	6	22
Σ	9	35	36	20	100

Tab. 21: Häufigkeitsverteilung der systolischen Geräuschbefunde entsprechend ihres Lautstärkegrades bei 100 operierten Kindern mit PS, VSD, DB und TF.

3.3.1.1. Lautstärke und Restgradient

Wir verglichen den Lautstärkegrad der systolischen Geräusche mit den postoperativ gemessenen Rest-Druckgradienten bei unseren Patienten mit operierter PS und TF. Hierbei zeigte sich, daß bei keinem Patienten mit einem systolischen Geräusch vom Grad 2/6 und 3/6 ein höherer Restdruckgradient als 34 mmHg gemessen wurde. Demgegenüber lagen sowohl der durchschnittliche Druckgradient als auch die Grenzwerte für die Kinder mit einem systolischen Geräusch vom Grad 4/6 bedeutend höher. Die gleichen Ergebnisse bestätigten sich für die TF. Hier wurden die Kinder mit einem postoperativen systolischen Geräusch vom Grad 4/6 nicht berücksichtigt, da bei allen ein hämodynamisch wirksamer VSD vorlag.

Lautstärke	$\bar{m}$ Druckgradient	Grenzen	nPS	nTF
2/6	12 (15)	2 - 23 (7 - 22)	12	5
3/6	19 (18)	8 - 34 (13 - 27)	20	11
4/6	57 (-)	30 - 90 (- -)	4	(6)

(Test nach KRUSKAL und WALLIS, für $\bar{P}_S$, $p < 1\%$)

Tab. 22: Unterschiede der mittleren Druckgradienten ($\bar{m}$) bei Patienten mit systolischen Herzgeräuschen verschiedener Lautstärke. 36 Kinder mit op. Pulmonalstenose (PS) und 22 Kinder mit op. Fallot-Tetralogie (TF), (Werte in Klammern).

3.3.1.2. Systolische Geräusche und Ventrikelseptumdefektrezidive

Unter den 26 Kindern mit isoliertem VSD hatten postoperativ eines kein Geräusch, 13 ein Geräusch Grad 2/6, 5 ein solches Grad 3/6 und 7 ein Geräusch vom Grad 4/6. Bei allen 7 Kindern mit einem Geräusch vom Grad 4/6 lag ein Restdefekt vor. Kleine, hämodynamisch bedeutungslose Defekte mit einem Links-Rechts-Shunt von 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens wiesen zwei Kinder mit einem Geräusch Grad 3 und zwei Kinder mit einem Geräusch Grad 2/6 auf.

Lautstärke	op. VSD		op. TF	
	ohne	mit	ohne	mit VSD-Rezidiv
0 - 1/6	1	-	-	-
2/6	11	2 ($<30\%$)	5	-
3/6	3	1 ($<30\%$) 1 Kreuz- shunt	9	2 ($<30\%$)
4/6	-	7	-	6 (4 + PS)
	15	11	14	8

Tab. 23: Häufigkeit von VSD-Rezidiven in Abhängigkeit von der Lautstärke des postoperativen systolischen Geräusches bei Patienten mit VSD und TF (in diese Zusammenstellung sind auch die kleinen, hämodynamisch vollkommen bedeutungslosen Restventrikelseptumdefekte aufgenommen, die bei der Besprechung der hämodynamischen Ergebnisse keine Berücksichtigung fanden).

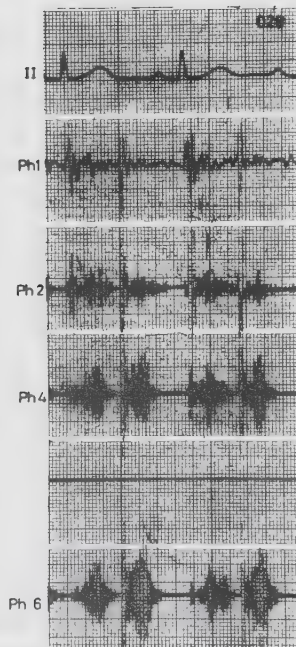


Abb. 20: Phonokardiogramm eines 12-jährigen Patienten mit korrigierter Pulmonalstenose (Druckwerte im rechten Ventrikel, präoperativ: 175/10, postoperativ : 30/8. Amplitudenindex: 0,73, Differenzindex: -2). Befund: mit dem ersten Ton beginnendes, annähernd spindelförmiges, teilweise auch aus regelmäßigen Sinusschwingungen zusammengesetztes, proto- bis mesosystolisches Geräusch von niedriger Amplitude. Erster Ton von kleiner, zweiter von höherer Amplitude. An das Pulmonalsegment anschließend proto- bis mesodiastolisches Geräusch von ebenfalls annähernder Spindelform.

Bei den Patienten mit TF wurde fünfmal ein Systolikum vom Grad 2 auskultiert, elfmal ein solches vom Grad 3 und sechsmal ein solches vom Grad 4. Zwei der Kinder mit einem Systolikum vom Grad 3 zeigten bei der Herzkatheteruntersuchung einen kleinen, hämodynamisch bedeutungslosen Septumdefekt mit einem Links-Rechts-Shunt von weit unter 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens. Dagegen hatten 6 der Patienten mit einem Systolikum Grad 4 ein Ventrikelseptumdefektrezidiv. Viermal war es mit einer gleichzeitigen hämodynamisch wirksamen Obstruktion der rechtsventriculären Ausflußbahn kombiniert.

3.3.1.3. Diastolische Geräusche und Pulmonalinsuffizienz

Auskultatorisch bestand bei 16 der 36 bzw. 7 der 22 Patienten mit isolierter PS und TF der Verdacht auf eine geringgradige Pulmonalinsuffizienz. Über dem 2. ICR links parasternal hörten wir bei all diesen Kindern ein leises frühdiaistolisches Geräusch vom Grad 2 bis maximal 3/6. Phonokardiographisch lag die Geräuschkdauer bezogen auf die gesamte Diastolendauer zwischen 26 und 73 %, im Durchschnitt bei 42 % (Abb. 20). Auf die deutliche Diskrepanz zwischen dem Geräuschbefund und den hämodynamischen Meßwerten haben wir bereits in dem Kapitel über die postoperative Pulmonalinsuffizienz hingewiesen (s. 3.1.4.).

3.3.2. Postoperative elektrokardiographische Veränderungen

3.3.2.1. Prä- und postoperative Lagetypen

Entsprechend dem Belastungstyp überwog in der Gruppe der PS und der Fallot-Tetralogie präoperativ eindeu-

tig der Rechtstyp. Beim VSD der Rechts- und Steiltyp, während bei den Patienten mit DB mit pulmonaler Hypertonie Steil- und Normaltyp dominierten. Postoperativ kam es in der Gruppe der PS in 20 Fällen (= 56 %) zu einer deutlichen Drehung der elektrischen Herzachse nach links: elfmal fanden wir einen Steiltyp, achtmal einen Normal- und einmal einen Linkstyp. Bei 15 Kindern blieb die elektrische Herzachse in der Frontalebene auch postoperativ im rechtstypischen Sektor. Die postoperativen Richtungs-Änderungen der elektrischen Herzachse waren bei den Patienten mit VSD und DB nicht so deutlich ausgeprägt. Auch in der Patientengruppe der TF blieben häufig Rechts- und Steiltyp erhalten. Allerdings wurde in beiden Patientengruppen häufig ein kompletter Rechtsschenkelblock gefunden (). Bei den vier Patienten mit einem postoperativen Linkstyp ist es neben dem kompletten Rechtsschenkelblock zu einem linksanterioren Hemiblock gekommen (Tab. 24, Abb. 25).

Diagn.	PS		VSD		DB		TF	
Lage- typ	prä	post-	prä-	post-	prä-	post-	prä-	post- op.
R	35	15	8	4	2	2	20	11
S	-	11	10	10	8	6	1	4
N	-	8	2	2	6	8	-	1
L	-	1	4	8	-	-	-	4
Ill.	1	1	2	2	-	-	1	2
	36	36	26	26	16	16	22	22

Tab. 24: Prä- und postoperative Lagetypen bei 100 Kindern mit PS, VSD, DB und TF (R = Rechts-, S = Steil-, N = Normal-, L = Links-, Ill = überdrehter Lagetyp).

3.3.2.2. Prä- und postoperative Kammerhypertrophiezeichen

Präoperativ dominierte die Rechtshypertrophie bei 35 von 36 und 15 von 22 Patienten mit PS, bzw. TF. Demgegenüber fanden wir bei den Patienten mit VSD und offenem DB jeweils in 20 von 26, bzw. 11 von 16 eine biventriculäre Hypertrophie.

EKG	o.B. Hyp.		RH		LVH		BVH		Σ	
	prä.	post.	prä.	post.	prä.	post.	prä.	post.	prä.	post.
PS	-	17	35	19	-	-	1	-	36	36
VSD	2	10	4	9	-	3	20	4	26	26
DB	2	10	2	2	1	2	11	2	16	16
TF	-	12	15	9	-	1	7	-	22	22
Σ	4	49	56	39	1	6	39	6	100	100

Tab. 25: Vergleich der prä- und postoperativ bestehenden Kammerhypertrophiezeichen bei 100 Kindern mit Rechtsherzbelastung (o.B. = keine pathologischen Kammerhypertrophiezeichen, RVH = Rechtshypertrophie, LVH = Linkshypertrophie, BVH = pathologische Doppelhypertrophie).

Nach der Korrekturoperation behielten 19 der Patienten mit PS, 9 derjenigen mit VSD, 2 derjenigen mit offenem DB und 9 der Kinder mit TF eine Rechtsventrikelhypertrophie (Tab. 25).

Der Zusammenhang zwischen den postoperativ vorhandenen oder fehlenden Rechtshypertrophiezeichen im EKG und der erreichten Drucksenkung im rechten Ventrikel wurde in Tab. 26 zusammengestellt. Hierbei zeigte

es sich, daß die Durchschnittswerte für den Druck im rechten Ventrikel mit den Hypertrophiezeichen im EKG wechselnd korrelierten. Alle Patienten, bei denen das EKG keine RVH-Zeichen aufwies, hatten postoperativ Druckwerte von 45 - 50 mmHg im rechten Ventrikel. Bei den Patienten, die im EKG Rechtsventrikelhypertrophiezeichen boten, lagen falsch positive Befunde in wechselndem Umfang vor. Die höchste Rate falsch positiver Befunde fanden wir bei den Patienten mit isolierter Pulmonalstenose; hier lagen die Druckwerte im rechten Ventrikel bei den Kindern mit postoperativ persistierender Rechtshypertrophie im EKG in 10 der 19 Fälle deutlich unter 45 mmHg. Bei den Patienten mit VSD und TF betrugen die entsprechenden Verhältnisse jeweils 2/9.

Nach dem WILCOXON-Test für unverbundene Stichproben ließen sich die elektrokardiographischen und hämodynamischen Unterschiede nicht eindeutig bei Kindern mit Ventrikelseptumdefekt auf dem 1 %, bei denjenigen mit Ductus arteriosus Botalli auf dem 5 % Niveau sichern.

EKG	ohne RVH			mit RVH			
D/P _{RV}	n	$\bar{m}$ P _{RV}	Grenz- werte	n	$\bar{m}$ P _{RV}	Grenz- werte	P _{RV} ≤45 mmHg
PS	17	39	28-45	19	49	24-110	— 10
VSD ⁺	10	33	24-43	9	61	37-100	2
DB ⁺⁺	10	34	27-35	2	83	60-105	-
TF ⁺⁺⁺	13	36	25-50	9	70	42-120	2

Tab. 26: Postoperative Hypertrophiezeichen im EKG und Druckwerte im rechten Ventrikel ($\bar{m}$ P_{RV} = Durchschnittswert für den systolischen Druck im rechten Ventrikel, RVH = rechtsventriculäre Hypertrophie)

- + = ohne 3 Kinder mit Linkshypertrophie und 4 Kinder mit Doppelhypertrophie
 ++ = ohne 2 Kinder mit Linkshypertrophie und 2 Kinder mit Doppelhypertrophie
 +++ = ohne 1 Kind mit Linkshypertrophie

Für die Elektrokardiogramme der Patienten mit isolierter PS überprüften wir die Zuverlässigkeit verschiedener RS-Relationsquotienten. Es war damit jedoch nicht möglich, im Einzel aus dem Verhältnis der R- und S-Amplituden in den Brustwandableitungsfall auf den postoperativ erreichten Druckwert im rechten Ventrikel zu schließen. Für die Korrelation zwischen $\frac{R}{R+S} V_1 + \frac{S}{R+S} V_6$ und dem postoperativen Druckwert im rechten Ventrikel ließ sich eine Korrelation auf dem 5 %-Niveau sichern ($r = 0,42$).

Die R-Amplituden in V_1 wiesen auf einen erheblichen Restdruckgradienten mit Belastung des rechten Ventrikels dann hin, wenn sie größer als 1,5 mV waren.

Kleinere Amplituden entsprachen postoperativen Druckwerten im rechten Ventrikel zwischen 24 und 65 mm Hg; eine Differenzierung der niedrigeren von den höheren postoperativen Druckwerten in diesem Bereich war mittels der R-Amplitude in V_1 nicht möglich. (Tab. 27)

R V_1 (mV)	$< 0,6$	$0,6 - < 1,6$	$\geq 1,6$
Zahl	23	8	2
P _{RV} (mmHg)	40 (24-62)	43 (26-65)	110 und 85 (-)

Tab. 27: Amplitude und R-Zacke in V_1 und Druck im rechten Ventrikel bei 33 Patienten mit isolierter, valvulärer Pulmonalstenose nach Korrekturoperation (Grenzwerte).

Die Diskordanz der Endstrecken mit deutlicher konvex-bogiger ST-Senkung in den Standard-Ableitungen (vorzugsweise Ableitung III) wies bei den Patienten mit Pulmonalstenose auf eine hohe Druckbelastung des rechten Ventrikels hin. Der Druckschnittswert bei den 15 Patienten mit den entsprechenden Erregungsrückbildungsstörungen betrug 160 mm Hg (Grenzen 100 - 228 mm Hg). Demgegenüber zeigten die 21 Patienten ohne Diskordanz der Endstrecken einen durchschnittlichen Druckwert von 118 (Grenzen 75 - 160) mm Hg. Postoperativ sahen wir lediglich bei einem Patienten eine Diskordanz der Endstrecken, obwohl es bei diesem Kind zu einer Normalisierung des Druckes im rechten Ventrikel gekommen war. Allerdings bestand in diesem Fall über

einen nicht korrigierten Vorhofseptumdefekt ein Kreuzshunt mit Überwiegendem Links-Rechts-Shunt.

3.3.2.3. Verhalten der elektrokardiographischen Vorhofhypertrophiezeichen vor und nach der Korrekturoperation

Vor der Korrekturoperation bestanden vor allem bei den Patienten mit PS (18/36) und TF (11/22) ein P-dextrokardiale, während bei den Herzfehlern mit Druckbelastung des rechten und Volumenbelastung des linken Ventrikels wir insgesamt sechsmal ein P-sinistrokardiale und 13 mal ein P-kardiale fanden (Tab. 28).

EKG	Pd.		Psin.		Pcard.		o.B.		Σ	
	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B
PS	18	3	-	1	1	-	17	32	36	36
VSD	2	1	3	1	9	-	12	24	26	26
DB	-	1	3	-	4	3	9	12	16	16
TF	11	1	1	2	3	-	7	19	22	22
Σ	31	6	7	4	17	3	45	87	100	100

Tab. 28: Vorhofhypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm von 100 Kindern mit angeborenem Herzfehler und Rechtsherzbelastung (Pd = P-dextrokardiale, Psin. = P-sinistrokardiale, Pcard. = P-kardiale, o.B. = keine Vorhofhypertrophiezeichen, A = prä-, B = postoperativ).

Postoperativ wurde der Vorhofanteil des EKG in 87 von 100 Fällen als normal beurteilt. In der Gruppe der PS wurde postoperativ dreimal ein P-dextrokardiale befundet: in zwei Fällen handelte es sich um eine

erhebliche Reststenose (Druckwerte im rechten Ventrikel 110 bzw. 85 mmHg systolisch) und bei dem dritten Patienten um einen kombinierten Trikuspidalfehler. Bei dem einzigen Patienten mit VSD und postoperativem P-dextrokardiale lag eine Eisenmenger-Reaktion mit fehlendem Druckabfall im rechten Ventrikel ($P_{RV} = 110$ mmHg systolisch) vor. Bei einer weiteren Patientin mit Eisenmengerreaktion und einem postoperativen Druck im rechten Ventrikel von 105 mmHg sowie einem Kreuzshunt über ein Ventrikelspetumdefektrezidiv sahen wir ein ausgeprägtes P-sinistrokardiale. Auch in der Gruppe der Patienten mit DB war der einmal erhobene Befund eines P-dextrokardiale mit einer Eisenmengerreaktion verknüpft. Von den drei Patientinnen mit einem postoperativen P-kardiale hatte eine Patientin eine Mitralinsuffizienz, eine weitere einen Ventrikelseptumdefekt und bei einem dritten Kind lag eine angeborene Eisenmenger-Physiologie vor. Bei den Patienten mit Fallot-Tetralogie war das lediglich einmal postoperativ gefundene P-dextrokardiale mit einer erheblichen Reststenose und einer Drucksteigerung im rechten Ventrikel auf 110 mmHg vergesellschaftet. Bei den zwei Patienten mit einem P-sinistrokardiale lag jedesmal ein Rest-Ventrikelseptumdefekt mit einem Shunt von je 40 % des Kleinkreislaufminutenvolumens vor. Damit waren bis auf drei Patienten mit erheblichen Rest-Druckgradienten und Druckerhöhungen im rechten Ventrikel innerhalb der Fallot-Gruppe alle Patienten, bei denen grobe Abweichungen hinsichtlich der normalen Hämodynamik bestanden, durch pathologische Veränderungen im Vorhofteil des EKG aufgefallen.

3.3.2.4. Reizleitungsstörungen und Rechtsventrikelhypertrophie

Die Häufigkeit prä- und postoperativer Reizleitungsstörungen wurde für die vier Patientengruppen in Tab. 29 zusammengestellt.

	IRSB		RSB		RSB + LAH		keine RLS		Σ	
	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B
PS	22	31	-	4	-	-	14	1	36	36
VSD	20	8	1	15	-	3	5	-	26	26
DB	5	9	-	-	-	-	11	7	16	16
TF	14	2	-	14	-	5	8	1	22	22
Σ	61	50	1	33	-	8	38	9	100	100

Tab.: 29 Häufigkeit und Typ prä- und postoperativer Reizleitungsstörungen bei 100 Kindern mit PS, VSD, DB und TF (IRSB = inkompletter Rechtsschenkelblock, RSB = kompletter Rechtsschenkelblock, RSB + LAH = kompletter RSB + linksanteriöer Hemiblock, A = prä-, B = postoperativ).

Präoperativ hatten 22 von 36 Kindern mit PS, 20 von 26 (VSD), 5 von 16 (DB) und 14 von 22 (TF) Patienten einen inkompletten Rechtsschenkelblock.

Nach Ventriculotomie oder/und Infundibulumresektion entwickelten vier Patienten mit infundibulärer PS, 15 mit VSD und 14 Patienten mit TF einen kompletten postoperativen Rechtsschenkelblock (entsprechend 70%). Die Kombination eines kompletten postoperativen Rechtsschenkelblockes mit einem linksanteriöeren Hemiblock sahen wir bei drei Patienten mit VSD und fünf Patienten mit TF (entsprechend 17 %).

Zur Beurteilung der gleichzeitig vorliegenden Rechtshypertrophie bildeten wir einen RS-Relationsquotienten in den Ableitungen V_1 und V_6 . Dabei wurde die Initialschwankung erfaßt und die für den Schenkelblock typische R-Zacke nicht bewertet.

$$r = 1/2 \left(\frac{R}{R+S} V_1 + \frac{S}{R+S} V_6 \right)$$

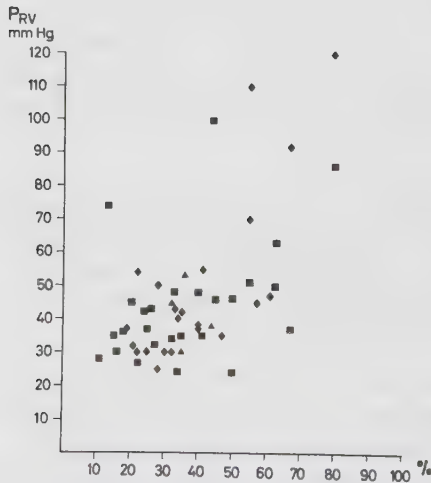


Abb. 21: Beziehung zwischen dem RS-Relationsquotienten und dem postoperativen Druck im rechten Ventrikel bei Kindern mit PS (dreieckige Symbole), VSD (quadratische Symbole) und TF (rautenförmige Symbole) mit postoperativem kompletten Rechtsschenkelblock.

Trotz der beträchtlichen Streuung der Einzelwerte (Abb. 21) konnte eine Korrelation in folgender Weise festgelegt werden: Bei 26 der 33 Patienten mit einem RS-Relationsquotienten von ≤ 40 %, lag der Druck im rechten Ventrikel unter 45 mmHg. Bei einem Korrelationsquotienten von > 40 % lag der Druck im rechten Ventrikel lediglich bei 12 von 19 Patienten höher als 45 mmHg, während er bei 7 Patienten niedriger als 45 mmHg gemessen wurde (Tab. 30).

Postoperativer Druck im RV	RS-Quotient		Σ
	≤ 40 %	> 40 %	
45 mmHg	28	6	34
45 mmHg	7	11	18
Σ	35	17	52

Exakter FISHER-Test: $p < 1$ %

Tab. 30: Beziehungen zwischen postoperativem Druck im RV und dem RS-Quotienten (s. Text) bei 52 Kindern mit angeborenem Herzfehler und Rechtsherzbelastung und komplettem Rechtsschenkelblock.

3.3.2.5. AV-Überleitungsstörungen

Reversible postoperative AV-Blockierungen (s. Abb.18) sahen wir in 5 Fällen nach der Korrektur eines VSD bzw. einer TF. Lediglich bei einem Kind, bei dem der VSD transatrial mit einem Dacron-Patch verschlossen worden war, persistierte die AV-Blockierung.

EKG-Beispiele

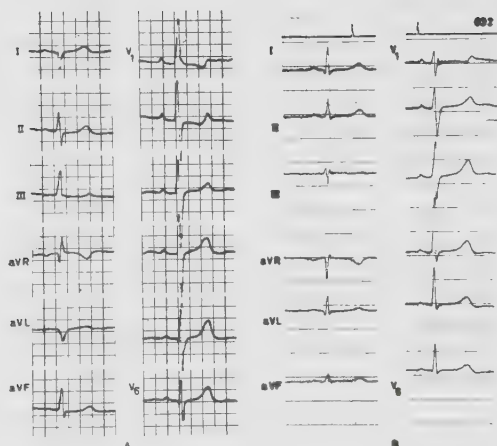


Abb. 22: Prä- und postoperative EKG (lfd. Nr. 032)
 (A = vor der Operation im Alter von 7 Jahren,
 B = nach der Operation im Alter von 11 Jahren,) eines Kindes mit schwerer Pulmonalstenose (PRV= präoperativ = 155/12, postoperativ = 40/6 mmHg, keine po Pulmonalinsuffizienz).
 A = Sinusrhythmus, Rechtstyp, pathologische Rechtshypertrophie vom Typ der Widerstandshypertrophie ($cUP_{V1} = 0,040 \text{ sec.}$, $R_{V1} = 1,9 \text{ mv}$).
 B = Linkstyp, inkompletter Rechtsschenkelblock, keine pathologisch verwertbaren Hypertrophiezeichen.

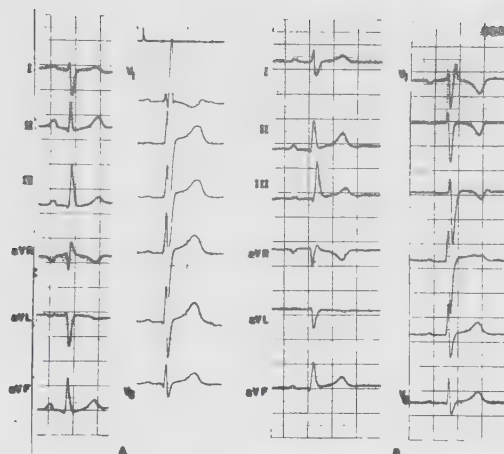


Abb. 23: Prä- und postoperative EKG (Ild. Nr. 082),
 A = präoperativ im Alter von 8, B = postoperativ im Alter von 11 Jahren) eines Kindes mit Fallot-Tetralogie. (P_{RV} = präoperativ 75/5, postoperativ 30/4 mmHg, keine Pulmonalinsuffizienz.
 A: Sinusrhythmus, Rechtstyp, inkompletter Rechtsschenkelblock, P-dextrocardiale, pathologische Rechtshypertrophie ($oUP_{V1} = 0,050$, $R_{V1} = 1,1$ mv).
 B: Sinusrhythmus, Rechtstyp, inkompletter Rechtsschenkelblock, keine pathologischen Hypertrophiezeichen.

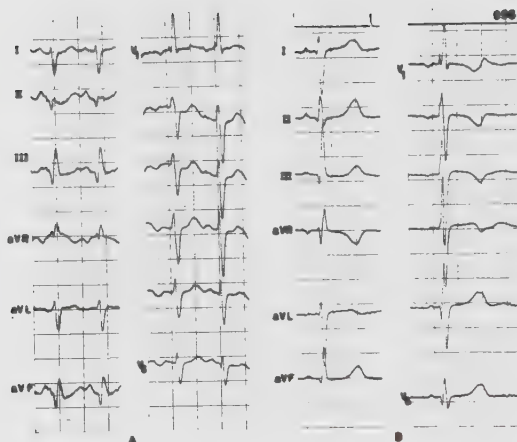


Abb. 24: Prä- und postoperative EKG (Ild. Nr. 096)
 (A = präoperativ im Alter von 3, B = postoperativ im Alter von 5 Jahren) eines Kindes mit Fallot-Tetralogie (P_{RV} präoperativ = 93/6, postoperativ = 92/9 mmHg,
 A: Sinusrhythmus, Rechtstyp, P-dextrocardiale, inkompletter Rechtsschenkelblock, pathologische Rechtshypertrophie vom Typ der Adaptationshypertrophie.
 B: Sinusrhythmus, Rechtstyp, inkompletter Rechtsschenkelblock, Weiterbestehen der pathologischen Rechtshypertrophie bei gleichzeitigem Auftreten überwiegend positiver Kammerkomplexe links präkardial ($oUP_{V1} = 0,060$ sec., R in V1 = 1,7 mv, RS-Quotient = 62 %).

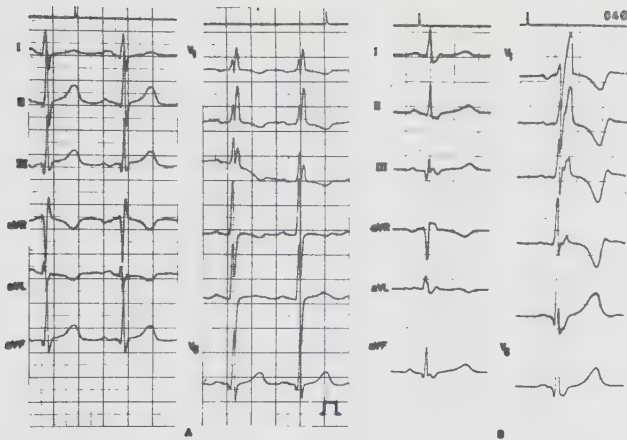


Abb. 25: Prä- und postoperative EKG (lfd. Nr. 040).
A = präoperativ im Alter von 6, B = postoperativ im Alter von 10 Jahren) eines Kindes mit VSD und pulmonaler Hypertonie (P_{RV} präoperativ = 95/7 mmHg, $R_p/R_s = 0,32$, P_{RV} po. = 35/5 mmHg, $R_p/R_s = 0,17$).
A: Sinusrhythmus, Steiltyp, P-sinistrokardiale, inkompletter Rechtsschenkelblock, pathologische Doppelhypertrophie mit Erregungsrückbildungsstörungen über dem rechten Ventrikel ($oUP_{V1} = 0,070$, $R_{V1} = 0,08$, $R_{V1} = 1,8$, $R_{V6} = 4,0$)
B: Linkstyp, kompletter Rechtsschenkelblock und LAH, weitgehende Rückbildung der pathologischen Doppelhypertrophie, RS-Formation der Initialschwankung in V1 als Hinweis für den Abbau der pathologischen Rechtshypertrophie. RS-Quotient 39 %.

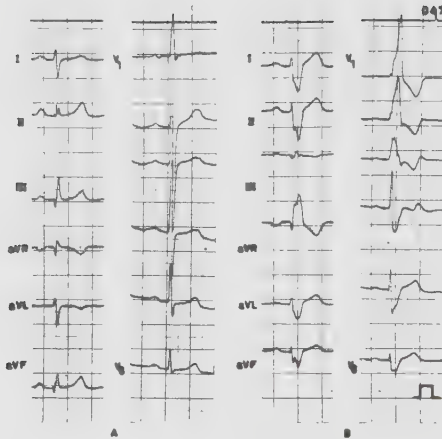


Abb. 26: Prä- und postoperative EKG (lfd. Nr. 047).
(A = präoperativ, im Alter von 7 Jahren, B = postoperativ im Alter von 8 Jahren) eines Kindes mit VSD und pulmonaler Hypertonie (P_{PV} präoperativ = 110/10 mmHg, $R/R = 0,50$, P_{PV} postoperativ = 86/14, $R/R = 0,70$, Eisenmengerreaktion.
A: Sinusrhythmus, Rechtstyp, P-kardiale, pathologische Rechtshypertrophie ($oUP_{V1} = 0,040$ sec., $R_{V1} = 1,7$ mv).
B: Sinusrhythmus, überdrehter Rechtstyp, postoperativer kompletter Rechtsschenkelblock mit pathologischer Rechtshypertrophie (keine Ausbildung einer tiefen S-Zacke in $V1$, überwiegend negative Kammerkomplexe in $V6$ ($oUP_{V6} = 0,095$ sec., $R_{V1} = 5,0$ mv, RS-Quotient = 80 %).

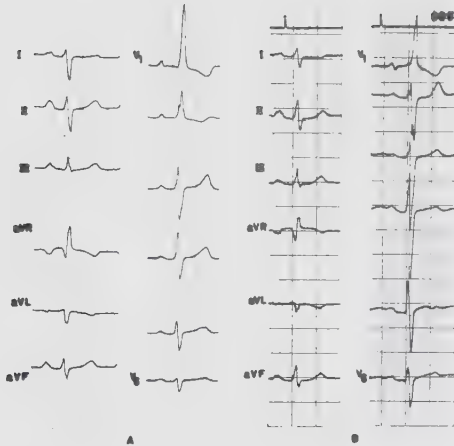


Abb. 27: Prä- und postoperative EKG (lfd. Nr. 006).
(A = präoperativ im Alter von 7 Jahren, B = postoperativ im Alter von 9 Jahren) eines Kindes mit hochgradiger valvulärer Pulmonalstenose und dysplastischer Pulmonalklappe (NOONAN-Syndrom, s.a. Abb.39). (P_{RY} präoperativ = 165/12, postoperativ = 110/8 mmHg. A: Sinusrhythmus, Rechtstyp, P-dextrocardiale, pathologische Rechtshypertrophie mit Erregungsrückbildungsstörungen über dem rechten Ventrikel (oUP_{V1} = 0,060 sec., R_{V1} = 2,1 mv). B: Sinusrhythmus, Rechtstyp, P-dextrocardiale, inkompletter Rechtsschenkelblock, pathologische Rechtshypertrophie mit plötzlichem RS-Umschlag zwischen V1 und V2 (oUP_{V1} = 0,065 sec., R_{V1} = 2,1 mv).

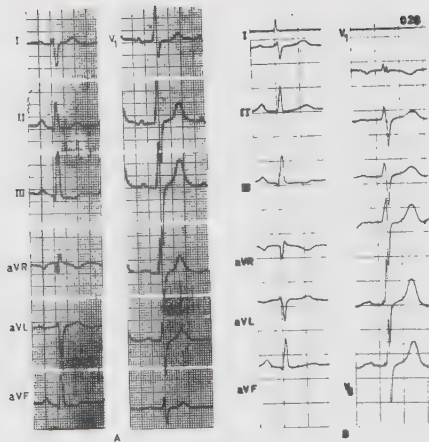


Abb. 28: Prä- und postoperative EKG (lfd. Nr. 028), (A = präoperativ im Alter von 5 Jahren, B = postoperativ im Alter von 12 Jahren) eines Kindes mit hochgradiger valvulärer Pulmonalstenose (P_{PV} präoperativ = 175/10, postoperativ 30/8 mmHg, mäßiggradige postoperative Pulmonalinsuffizienz. A: Sinusrhythmus, discordanter Rechtstyp, P-dextrocardiale, pathologische Rechtshypertrophie ($cUP_{V1} = 0,03$ sec., $R_{V1} = 1,4$ mv). B: Sinusrhythmus, Rechtstyp, weiterhin geringgradige Vorhofüberlastung rechts, incompletter Rechtsschenkelblock, geringe Rechtsvolumenhypertrophie (s. a. Abb. 9,20).

3.3.3. Postoperative Änderung des Thorax-Röntgenbefundes

3.3.3.1. Lungengefäßzeichnung und Prominenz des Pulmonalsegmentes

Trotz der eingangs gemachten Anmerkungen über den stark subjektiven Einfluß gerade bei der Befundung der Lungengefäßzeichnung, stellten wir unsere diesbezüglichen Ergebnisse und die Beurteilung des Pulmonalsegmentes bei den vier Herzfehlergruppen in Tab. 31 zusammen.

	Lungengefäßzeichnung						Prominenz des Pulmonalsegmentes			
	normal		vermehrt		vermindert		ja		nein	
	prä	post	prä	post	prä	post	prä	post	prä	postop
PS	24	35	1	1	11	-	25	25	11	11
VSD	2	8	24	18	-	-	23	23	3	3
DB	-	13	16	3	-	-	16	12	-	4
TF	7	20	1	-	14	2	-	-	22	22

Tab. 31: Beurteilung der prä- und postoperativen Lungengefäßzeichnung und der Prominenz des Pulmonalsegmentes im Thorax-Röntgenbild.

Es fiel auf, daß trotz der in den meisten Fällen erheblichen PS, sowohl bei den Kindern mit TF, als auch bei denen mit isolierter PS, die Lungengefäßzeichnung in einem relativ hohen Prozentsatz als normal beurteilt wurde. Nach der Korrektur kam es bei den meisten Patien-

ten dieser zwei Herzfehlergruppen zu einer Normalisierung der Lungengefäßzeichnung.

Wesentlich häufiger wurde die präoperativ vermehrte Lungengefäßzeichnung bei VSD und DB richtig als solche beurteilt. Sie blieb postoperativ bei einer beträchtlichen Anzahl der Patienten vermehrt (18/26 bei VSD und 3/16 bei DB).

Auch die Prominenz des Pulmonalsegmentes zeigte postoperativ sowohl bei den Kindern mit isolierter PS, als auch bei denjenigen mit VSD nur wenig Tendenz zu einer völligen Rückbildung.

Zur Beurteilung der prä- und postoperativen Herzgröße benutzten wir den Herz-Lungen-Quotienten (im folgenden HLQu).

3.3.3.2. Herz-Lungen-Quotient

Die postoperativen Änderungen der HLQu ließen innerhalb der vier Herzfehlergruppen einige, für diese typische Besonderheiten erkennen (Abb. 29). Während die präoperative Herzvergrößerung bei den Pulmonalstenosen und bei der TF mit Einzelwerten zwischen 0,4 und 0,55 am geringsten war, lagen die entsprechenden Werte für den HLQu aufgrund der linksventriculären und linksatrialen Volumenbelastung beim offenen DB und beim VSD in einem wesentlich höheren Bereich (0,5 - 0,7). Weiterhin zeigte die Verteilung der Einzelwerte, daß es bei den Patienten mit PS und TF in relativ vielen Fällen nur zu einer geringgradigen postoperativen Änderung des HLQu gekommen war. Dies stand in klarem Gegensatz zu den erheblichen (bis zu 30 % des Ausgangswertes) Abnahmen der Herzgröße bei den Kindern mit offenem DB und VSD. In der graphischen Darstellung (Abb. 30) wurden jene Kinder, bei

denen sich der postoperative Wert für den HLQu lediglich innerhalb $\pm 5\%$ des Ausgangswertes veränderte, in die Gruppe 0 = keine Änderung eingereiht. Dies war der Fall bei 14 von 36 Patienten mit PS und bei 9 von 22 Patienten mit TF. Wesentlich kleiner war die entsprechende Gruppe mit nur geringfügiger oder fehlender postoperativer Änderung des HLQu bei den Patienten mit VSD oder offenem DB (4 von 26 bzw. 1 von 16). Eine Zunahme der Herz-Lungen-Quotienten sahen wir besonders bei den PS (in 11 % der Fälle um durchschnittlich $+10,6\%$) und bei den Patienten mit TF (in 41 % um durchschnittlich $+13,7\%$ des Ausgangswertes) (Abb. 30). Entsprechende Bildbeispiele sind auf den folgenden Seiten in den Abb. 31 - 38 wiedergegeben.

Die Mehrzahl unserer Patienten (61/100) hatten postoperativ einen normalen HLQu; allerdings zeigten sich in den vier verschiedenen Diagnosegruppen erhebliche Unterschiede (Tab. 32).

HLQu	PS		VSD		DB*		TF		Σ
	A	B	A	B	A	B	A	B	
normal ($\leq 0,50$)	25	33	2	9	-	12	11	8	99
erhöht ($> 0,50$)	11	3	25	17	15	3	11	14	99
Σ	36	36	26	26	15	15	22	22	

Tab. 32: Häufigkeit von prä- und postoperativen normalen bzw. erhöhten Herz-Lungen-Quotienten in den 4 Diagnosegruppen (A = prä-, B = postoperativ, * bei einem Kind lagen die Originalröntgenbilder nicht vor).

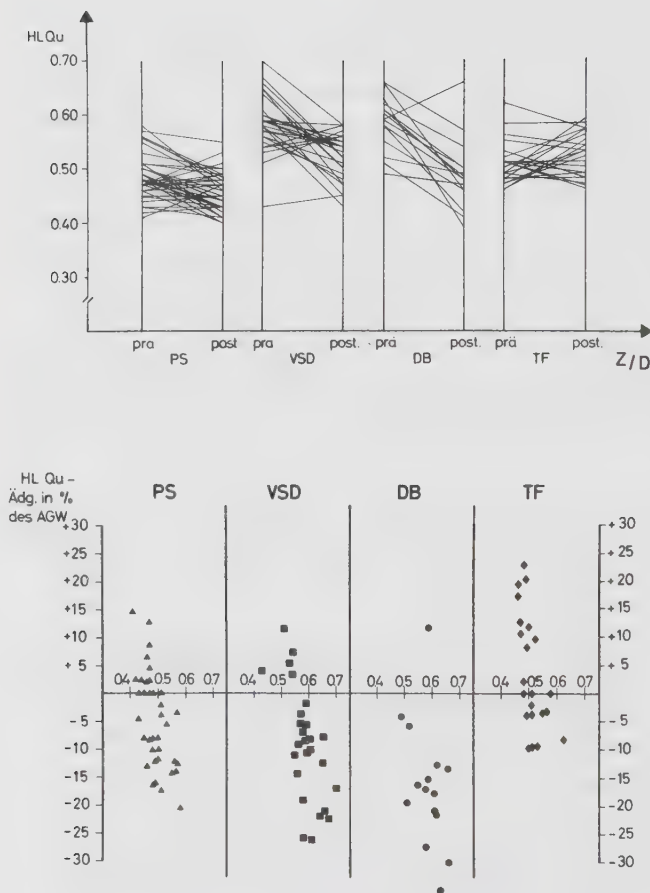


Abb. 29: Änderungen des Herz-Lungen-Quotienten bei 100 Patienten mit PS, VSD, DB und TF in Abhängigkeit ihrer Ausgangswerte (oben) und in Abhängigkeit ihrer Änderung in % des Ausgangswertes (unten).

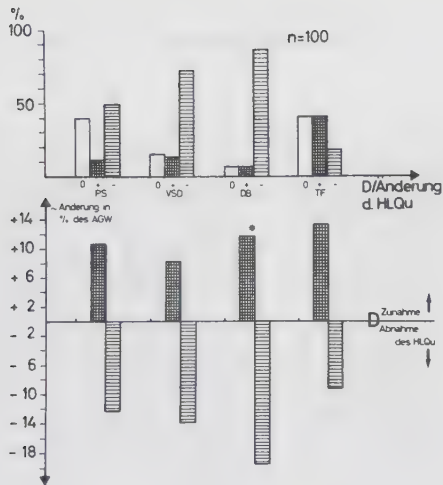


Abb. 30: Anzahl der Patienten, bei denen es postoperativ zu keiner (0), zu einer Zunahme (+) oder zu einer Abnahme (-) des Herz-Lungen-Quotienten kam (oben) und durchschnittliche Änderung des Herz-Lungen-Quotienten bei den 4 Diagnosegruppen (unten) (* = Einzelwert, beträchtliche Zunahme der Herzgröße bei einem Kind mit Eisenmenger-Physiologie).

3.3.3.3. Herz-Lungen-Quotient und Reststenose

Bei den zwei Kindern mit einer hämodynamisch wirksamen Reststenose nach der Korrektur einer isolierten PS zeigte der HLQu in einem Fall keine Änderung und im zweiten eine Abnahme von 0,51 nach 0,41. Alle vier Patienten mit TF und erheblichen Restdruckgradienten hatten gleichzeitig ein Ventrikelseptumdefektrezidiv, sodaß der HLQu schon dadurch erheblich beeinflusst wurde.

Die Werte konnten deswegen nicht unter dem Gesichtspunkt einer isolierten Reststenose berücksichtigt werden.

3.3.3.4. Herz-Lungen-Quotient und Pulmonalinsuffizienz

Die acht Patienten, bei denen nach der Korrektur einer isolierten PS sowohl nach dem Amplituden- als auch nach dem Differenzindex eine Pulmonalinsuffizienz anzunehmen war, hatten lediglich HLQu zwischen 0,43 und 0,49, im Durchschnitt 0,45. Der Quotient lag damit eher in einem niedrigen Bereich. Bei den sechs Kindern mit TF und Pulmonalinsuffizienz (unter Verwendung der gleichen Kriterien) lag der HLQu zwischen 0,52 und 0,59, Durchschnitt 0,56. Allerdings sind in dieser Zahl Befunde von drei Patienten mitenthalten, die zusätzlich zur Pulmonalinsuffizienz eine hochgradige Stenosierung des rechtsventriculären Ausflußtraktes und ein Ventrikelseptumdefektrezidiv hatten.

3.3.3.5. Herz-Lungen-Quotient und Ventrikelseptumdefektrezidiv

Beurteilt wurden hierbei nur die Patienten mit isoliertem VSD, da bei den Kindern mit TF in vier Fällen eine zusätzliche Pulmonalstenose vorlag. Bei den Patienten ohne hämodynamisch wirksamen Restventrikelseptumdefekt (Links-Rechts-Shunt = 0 bis < 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens) lagen die Werte für den HLQu zwischen 0,45 und 0,58, im Durchschnitt bei 0,51. Demgegenüber fanden wir bei den Patienten mit hämodynamisch wirksamem Ventrikelseptumdefekt HLQu zwischen 0,53 und 0,58, im Durchschnitt 0,56.

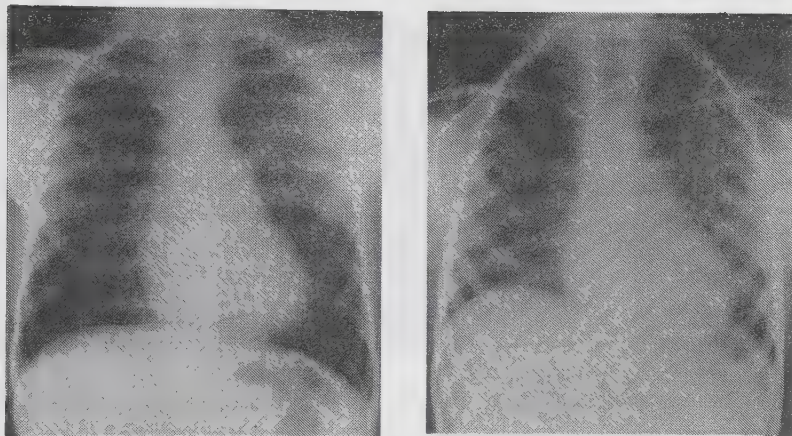


Abb. 31:

Prä- und postoperative Thorax-Röntgenaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 12-jährigen Patienten mit isolierter valvulärer PS und offenem Foramen ovale (Sch.N.lfd. Nr. 028). Druckabfall im rechten Ventrikel nach der Korrekturoperation von 175/10 auf 30/8 mmHg. Postoperativ: Amplitudenindex = 0,73, Differenzindex = -2, systolisches und diastolisches Geräusch vom Grad 3/6 (Dauer 73 % der Gesamtdiastole) über dem 2. ICR links parasternal.

- a) normal großes Herz mit angehobener Herzspitze, prominentem Pulmonalsegment und verminderter Lungengefäßzeichnung. HLQu = 0,47.
- b) normal großes Herz, geringe Rückbildung der Prominenz des Pulmonalsegmentes und Zunahme der Lungengefäßzeichnung. Linker Herzrand im Vergleich zum präoperativen Befund gering elongiert. HLQu = 0,47.

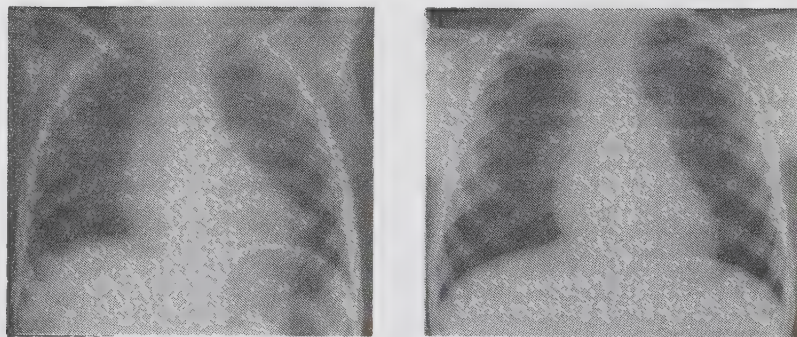


Abb. 32:

Prä- (a) und post- (b) operative Röntgenthoraxaufnahmen bei einem bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 6-jährigen Mädchen mit hochgradiger valvulärer PS (L.A. lfd. Nr. 020). Drucksenkung im rechten Ventrikel von 210/10 auf 28/5. Postoperativ: Amplitudenindex = 0,50, Differenzindex = + 3, systolisches Geräusch vom Grad 3/6 und leises, protodiastolisches Geräusch vom Grad 2/6 über dem 2. ICR links parasternal (Dauer des diastolischen Geräusches = 50 % der Gesamtdiastole).

- a) breit aufgelagertes, deutlich nach links verbreiter-tes Herz mit angehobener Herzspitze, konkaves Pul-monalsegment, verminderte Lungengefäßzeichnung. HLQu = 0,58
- b) normal großes und konfigurierteres Herz mit unauffäl-liger Lungengefäßzeichnung. HLQu = 0,46.

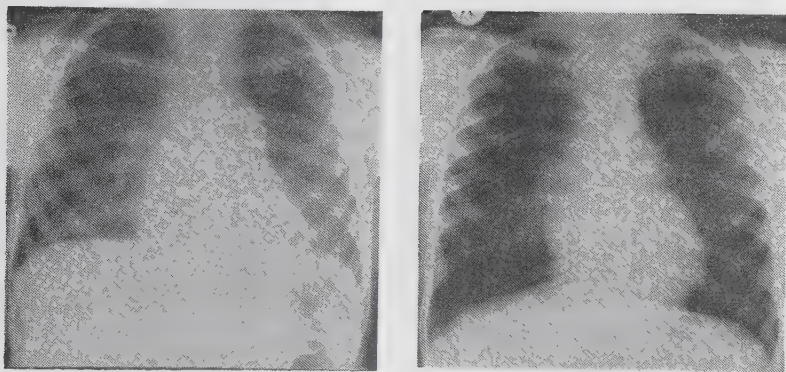


Abb. 33:

Prä- und postoperative Thorax-Röntgenaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 6-jährigen Kindes mit VSD und pulmonaler Hypertonie (L.J. lfd. Nr. 048). Präoperativ: Druck im rechten Ventrikel 80/8, Links-Rechts-Shunt = 40 % des Kleinkreislaufminutenvolumens, entsprechend einem $Q_p/Q_s = 1,7$, $R_p/R_s = 0,39$. Postoperativ Druckabfall im rechten Ventrikel auf 35/6, in der Pulmonalarterie von 80/40, $M = 55$ auf 30/15, $M = 26$ mmHg. Kein Restdefekt. Persistierende geringgradige pulmonale Hypertonie mit einem $R_p/R_s = 0,26$.

- a) Breitbasig aufgelagertes, deutlich nach beiden Seiten verbreitertes Herz mit prominentem Pulmonalsegment und erheblich verstärkter Lungengefäßzeichnung. $HLQu = 0,61$.
- b) Normal großes, unauffällig konfiguriertes Herz, dessen Größe gegenüber dem präoperativen Befund erheblich abgenommen hat. $HLQu = 0,45$. In den zentralen Partien (erstes rittel) noch deutlich vermehrte Lungengefäßzeichnung bei normaler Lungengefäßzeichnung in der Peripherie.

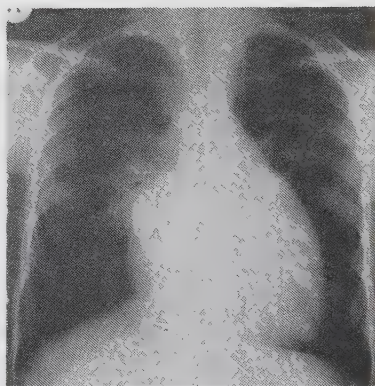
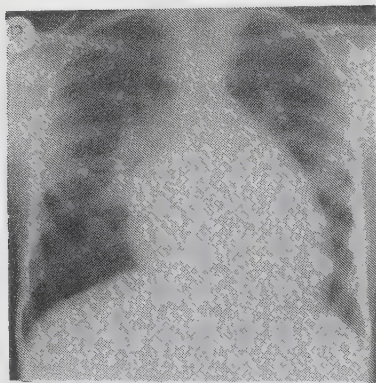


Abb. 34:

Prä- und postoperative Thoraxaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 8-jährigen Mädchens mit großem VSD und pulmonaler Hypertonie (A.B. lfd. Nr. 038). Präoperativ: Druck im rechten Ventrikel 80/8, Links-Rechts-Shunt = 67 % des Kleinkreislaufminutenvolumens entsprechend einem $Q_p/Q_s = 2,8$, $R_p/R_s = 0,25$. Postoperativ: Druckabfall auf 48/11, Rest-Ventrikelseptumdefekt mit einem Links-Rechts-Shunt von 58 % des Kleinkreislaufminutenvolumens entsprechend einem $Q_p/Q_s = 2:1$. $R_p/R_s = 0,15$.

- a) Erheblich nach beiden Seiten vergrößertes, plump-konfiguriertes Herz mit ausgefüllter Herztaille und deutlicher Vergrößerung des linken Vorhofes. Stark vermehrte Lungengefäßzeichnung. $HLQu = 0,70$.
- b) Gegenüber dem präoperativen Befund nur geringgradige Rückbildung der Herzgröße. Keine Änderung der Konfiguration. Die Lungengefäßzeichnung ist aufgrund der härteren Aufnahmetechnik nicht zu beurteilen.

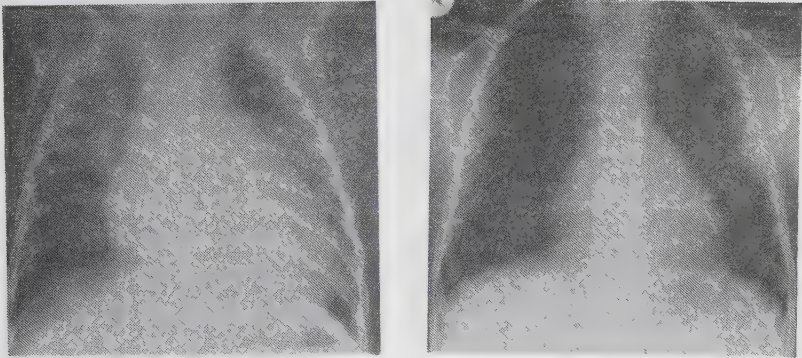


Abb. 35:

Prä- (a) und post- (b) operative Thoraxröntgenaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 4-jährigen Kindes mit offenem DB und geringgradiger pulmonaler Hypertonie (E.T. lfd. Nr. 066). Präoperativ: Druck im rechten Ventrikel : 59/9, Links-Rechts-Shunt 65 % des Kleinkreislaufminutenvolumens entsprechend einem $Q_p/Q_s = 2,9$, $R_p/R_s = 0,24$. Postoperativ: Normalisierung des Druckes im rechten Ventrikel = 29/4, $R_p/R_s = 0,10$.

- a) Breit aufgelagertes, vorwiegend nach links verbreitertes Herz mit elongiertem linken Herzrand, verstrichener Herztaille und stark vermehrter Lungengefäßzeichnung mit den Zeichen einer gleichzeitig vorliegenden passiven Hyperämie. HLQu = 0,66.
- b) Normal großes, unauffällig konfiguriertes Herz, normale Lungengefäßzeichnung, Rückgang der HLQu auf 0,46.

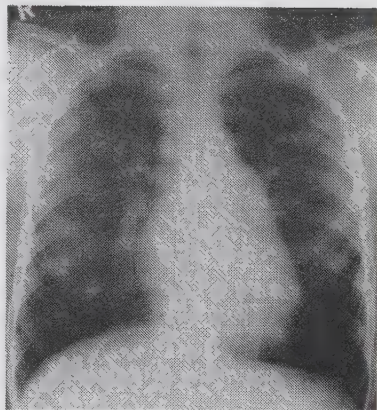
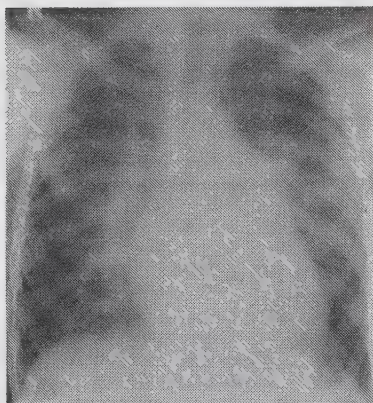


Abb. 36:

Prä- und postoperative Thoraxröntgenaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 14-jährigen Mädchens (Operationsalter : 12 Jahre!) mit offenem DB und pulmonaler Hypertonie (H.K. lfd. Nr. 069). Präoperativ: Drucksteigerung im rechten Ventrikel auf 90/4, Links-Rechts-Shunt = 45 % des Kleinkreislaufminutenvolumens entsprechend einem $Q_p/Q_s = 1,8$, $R_p/R_s = 0,36$. Postoperativ: Druckabfall auf 42/4, geringgradige Drucksteigerung im Pulmonalkreislauf (PA = 37/8, M = 18). $R_p/R_s = 0,17$.

- a) Plump konfiguriertes, deutlich nach links verbreitertes Herz mit prominentem Pulmonalsegment und verstärkter Lungengefäßzeichnung. Kalibersprung zur Peripherie. HLQu = 0,55.
- b) Normal großes Herz mit noch deutlich prominentem Pulmonalsegment. Rückbildung der präoperativ stark vermehrten Lungengefäßzeichnung. HLQu = 0,46.

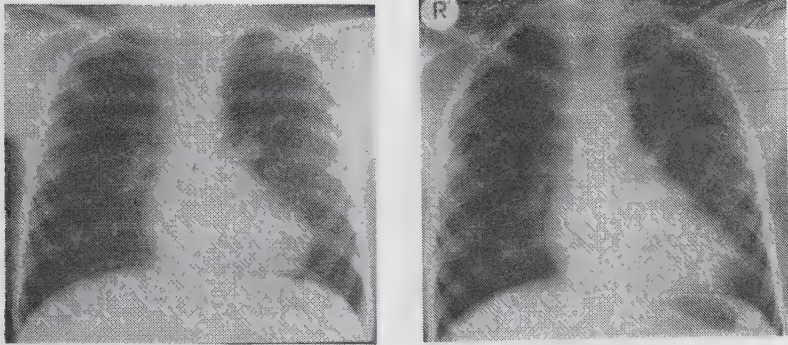


Abb. 37:

Prä- und postoperative Thoraxröntgenaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 8-jährigen Mädchens mit Fallot-Pentalogie (D.A. lfd. Nr. 081). Präoperativer Druck im rechten Ventrikel 98/10, Kreuzshunt über den Ventrikelseptumdefekt: $Q_p/Q_s = 0,9$. Postoperative Drucksenkung auf 30/6. Sicherer Verschluss des Ventrikelseptumdefektes, kein Anhalt für postoperative Pulmonalinsuffizienz.

- a) Normal großes Herz mit angehobener Herzspitze und konkaver Pulmonalistaille und verminderter Lungengefäßzeichnung $HLQu = 0,48$.
- b) Mäßiggradig nach links verbreitertes, breit aufgelagertes Herz, noch geringfügig angehobene Herzspitze, Herztaille ausgefüllt, noch keine wesentliche Änderung der Lungengefäßzeichnung. $HLQu = 0,57$.

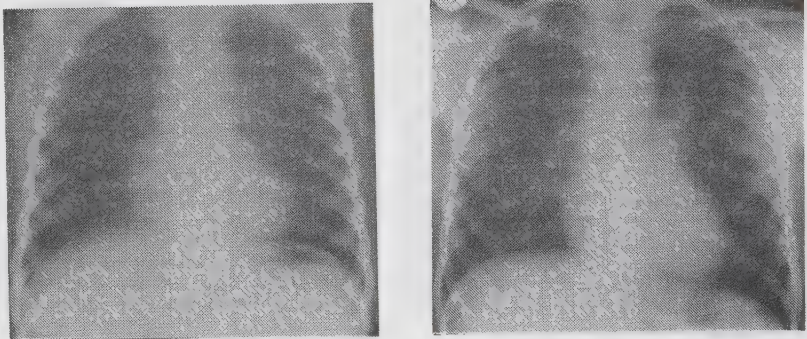


Abb. 38:

Prä- und postoperative Röntgen-Thoraxaufnahmen eines bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung 12-jährigen Jungen mit TF. Präoperativer Druck im rechten Ventrikel 88/6, in der Pulmonalarterie 17/5, $M = 10$, Kreuzshunt über den Ventrikelseptumdefekt. Postoperativer Druckabfall auf 54/9, mäßiggradiger Druckanstieg in der Pulmonalarterie auf 32/13, $M = 23$. Kein Hinweis auf Rest-Ventrikelseptumdefekt, kein Hinweis auf Pulmonalinsuffizienz

- a) Geringgradig nach links vergrößertes, breit aufgelagertes, fallot-konfiguriertes Herz mit deutlich angehobener Herzspitze und angedeutet konvexer Herztaile. Lungengefäßzeichnung in der Peripherie vermindert. HLQu: 0,51.
- b) Normal großes, medianständiges Herz mit prominentem rechten Herzbogen, verstrichener Herztaile, die Herzspitze ist nicht mehr so deutlich wie präoperativ angehoben. Änderung der Herz-Lungengefäßzeichnung aufgrund der härteren Aufnahmetechnik nicht eindeutig zu beurteilen. HLQu = 0,49.

4. BESPRECHUNG DER ERGEBNISSE

Bei unseren vier Herzfehlern war das wesentliche Ziel der operativen Maßnahmen die pathologische Druckbelastung des rechten Ventrikels durch entsprechende Beseitigung der Pulmonalstenosen oder durch den Verschuß der anomalen Querverbindungen zwischen großem und kleinen Kreislauf aufzuheben. Die Rückbildung der Kammerhypertrophie stellt zweifellos das wichtigste Problem bei der Rückkehr des Herzmuskels zum Normalzustand nach der Korrekturoperation dar (237).

4.1. Postoperative Druckverhältnisse im rechten Ventrikel

Unsere Untersuchungen zeigen, daß eine Normalisierung des rechtsventriculären Druckes nur in einem begrenzten Umfang innerhalb der vier Patientengruppen gelungen ist. Die Ursachen hierfür, die hämodynamischen Auswirkungen und die Erfahrungen anderer Arbeitsgruppen mit diesem Problem werden zunächst besprochen. Anschließend wird auf die Wertigkeit der klinischen Untersuchungsmethoden für die Beurteilung der postoperativen hämodynamischen Situation näher eingegangen werden.

4.1.1. Postoperativer Druckgradient

4.1.1.1. bei isolierter Pulmonalstenose

Bei der isolierten PS bestimmen die Beseitigung des Druckgradienten über der Pulmonalklappe bzw. über dem Infundibulum und die Rückbildung der sekundären

Ausflußbahnveränderungen, inwieweit sich der endgültig erreichte Druck im rechten Ventrikel dem Normwert von 30 mmHg nähert. Geringgradige, nach allen bisherigen Erfahrungen, gut tolerierte Druckerhöhungen im rechten Ventrikel auf etwa 150 % (= 45 mmHg) des Normwertes werden in den meisten operierten Fällen erreicht, während eine völlige Drucknormalisierung nur in einem Teil der operierten Fälle gelingt. So fielen die präoperativen Drucke im rechten Ventrikel von durchschnittlich 105 auf 31 (84), von 142 auf 42 (228) und 153 auf 41 mmHg (153) ab. Bei 33 von 47 Patienten lagen die postoperativen Drucke unter 30, bei den restlichen 14 über 30 mmHg (291). Bei über 100 offen korrigierten Pulmonalstenosen ließ sich in 50 % eine Reduzierung des Druckgradienten auf Werte von <10 mmHg und in weiteren 30 % auf Werte zwischen 10 und 30 mmHg erzielen (62). Intraoperative Druckgradienten zwischen 4 und 30 mmHg wurden nach der operativen Beseitigung von PS berichtet (128). Achtzehn von 23 Patienten einer anderen Arbeitsgruppe hatten einen postoperativen Druckgradienten von <50 und 5 von >50 mmHg (99). In 50 % gelang es, den Gradienten unter 30 mmHg zu senken und in 19 unter 50 mmHg (22). Entsprechend einer weiteren Mitteilung hatten 11 der Patienten einen postoperativen Druckgradienten von 51 bis 85 mmHg, 14 einen solchen von 31 bis 50 und in 75 % lag der Druckgradient unter 30 mmHg (202).

Unsere Ergebnisse mit einem durchschnittlichen Druckabfall im rechten Ventrikel von 135 auf 45 mmHg und einer Abnahme des valvulären bzw. infundibulären Druckgradienten von 119' auf 20 mmHg entsprechen den in der Literatur mitgeteilten Ergebnissen und stellen einen sehr guten Operationserfolg dar. Nach unseren Erfahrungen und den Berichten anderer Arbeitsgruppen ist

eine Reststenosierung nach einmal erfolgreicher Korrektur zumindest der "klassischen" PS nicht zu erwarten (197, 274, 293).

Die Ursache für die unbefriedigende Drucksenkung in zwei Fällen unseres Krankengutes, bei denen eine erneute Operation erforderlich ist, sehen wir in einem zu engen Klappenring mit einer dysplastischen Klappe. Bei einem Kind (M.D.) wurde, wie es auch andernorts beschrieben ist (174), versucht, den Klappenring nach der Incision von zwei Kommissuren stumpf aufzudehnen. Wie die postoperative Herzkatheteruntersuchung zeigte, war dieses Verfahren jedoch nicht erfolgreich. Aufgrund der Messungen des Klappenringindex müssen wir bei beiden Patienten eine ganz erhebliche postoperative Schrumpfung des Klappenringes annehmen.

Ähnlich schlechte Erfahrungen bei der Korrektur von Pulmonalstenosen mit engem Klappenring, evtl. kombiniert mit bikuspidaler Klappe (123) haben auch andere Autoren gemacht (41, 46, 123, 128, 174, 197, 228).

4.1.1.1.4. Die dysplastische Pulmonalklappe

Bei dem einen Kind (E.C.) mit hochgradig deformierter Pulmonalklappe und hypoplastischem Klappenring handelte es sich um ein NOONAN-Syndrom. Bei Patienten mit diesen Chromosomenstörungen oder einem Dysplasie-Syndrom anderer Genese besteht häufig eine besonders ungünstige Klappenanatomie mit schwerer Deformierung im Sinne einer Klappendysplasie (59, 160, 177, 245). Stark verdickte und versteifte Klappensegel, ein enger Klappenring und die Ablagerung von Gewebepolstern in den Sinus bestimmen das pathologisch-anatomische



Abb. 39:
Prä- (oben) und postoperative (unten) Ausschnitte aus dem im lateralen Strahlengang aufgenommenen Angiokardiographiefilm eines 7 (bzw. 9) Jahre alten Mädchens mit schwerer valvulärer PS, 1 = Systole, 2 = Diastole. Kontraktiler Infundibulum, hypoplastischer Klappenring.
(Klappenringindex präop. = 58,9, postop. = 30,6 %, SII präop. = 17,9, postop. = 16,7 %, KRI präop. = 4,5, postop. = 3,0). Hochgradig dysplastische, verdickte Pulmonalklappe, wobei die Stenose durch eine Kommissurotomie nicht ausreichend beseitigt werden konnte (P_{RV} präop. = 165/12, postop. 110/8.)

Bild und erklären die schwer beeinträchtigte Klappenmechanik (177). Aufgrund dieser Verhältnisse leuchtet es auch ein, daß hier die einfache Incision der Klappe nicht zum Erfolg führen kann und daß dieser Eingriff mit einem beträchtlichen Risiko behaftet ist (160, 177). In solchen Fällen wird man in Zukunft eine plastische Klappenringerweiterung (174), eine radikalere Gewebs-excision, oder sogar einen Klappenersatz ins Auge fassen müssen (177). Präoperativ ist die dysplastische Pulmonalklappe durch die Angiokardiographie eindeutig zu identifizieren (Abb. 39), sodaß ein entsprechend radikales Vorgehen schon für den ersten Eingriff geplant werden kann. Bei der Reoperation der Patientin E.G. am 30.6.76 wurde die Klappe total excidiert. Das Kind überstand diesen Eingriff gut, Komplikationen traten nicht auf. Klinisch besteht jetzt das Bild einer gut tolerierten Pulmonalinsuffizienz.

4.1.1.1.2. Periphere Pulmonalstenosen

Bei einem Patienten (H.H.-M.) war es zwar gelungen, den Druckgradienten zwischen dem Pulmonalarterienstamm und dem rechten Ventrikel auf 11 mmHg zu senken. Trotzdem kam es zu einer nur unbefriedigenden Rückbildung des Druckes im rechten Ventrikel von präoperativ 110/6 auf postoperativ 62/8 mmHg. Die Ursache hierfür waren periphere PS im Bifurkationsbereich (Typ II nach GAY et al (87)), die systolischen Druckgradienten zwischen 19 (rechte Pulmonalarterie- Pulmonalarterienstamm) und 38 (linke Pulmonalarterie-Pulmonalarterienstamm) mmHg bewirkten (Abb. 40).

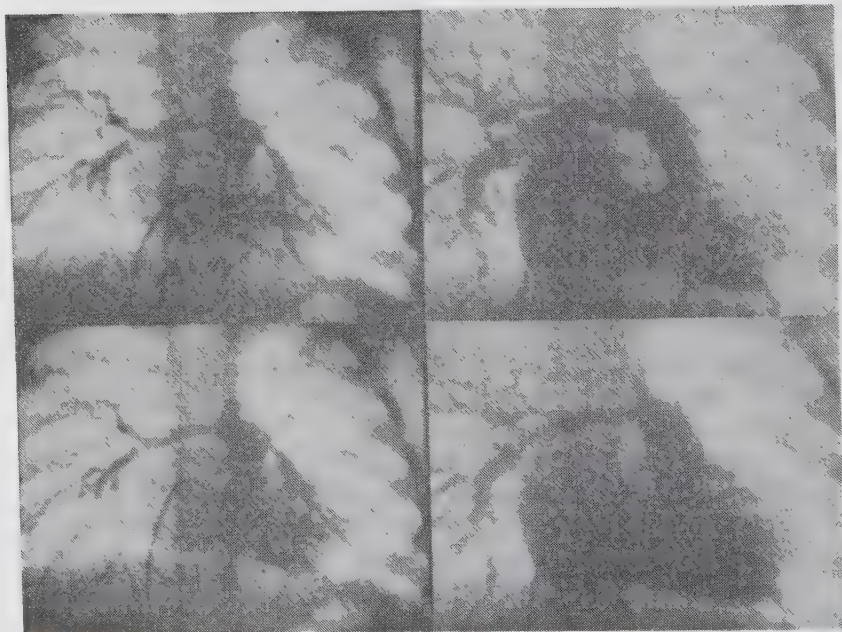


Abb. 40:

Prä- (links) und postoperative (rechts) AKG-Ausschnitte (pa-Strahlengang) eines 3 (bzw. 7) Jahre alten Knaben mit mäßiggradiger valvulärer und peripherer PS (lfd. Nr. 012) (P_{PV} präop. 110/6, postop. 62/8 mmHg). Systolischer postoperativer Druckgradient von 19 (RPA-PA-Stamm) und 38 (LPA-PA-Stamm) mmHg). Postoperativ Mit-anfärbung des rechten Vorhofes durch den zurückschlagenden Katheter.

Periphere PS sind ausgesprochen selten. Bei denjenigen Patienten mit peripheren PS, die zusätzliche Angiokardiopathien aufweisen, ist die valvuläre PS häufigste Begleitfehlbildung (87, 214). Aufgrund der geringgradigen Druckbelastung des rechten Ventrikels und der damit verbundenen relativ günstigen Prognose (60) ist bei unserem Patienten derzeit keine weitere Therapie

vorgesehen. Die Gefahr einer einseitigen pulmonalen Hypertonie ist bei diesem Kind nicht gegeben, nachdem der Abgang beider Pulmonalarterien verengt ist.

4.1.1.1.3. Sekundäre Infundibulumstenose bei valvulärer Pulmonalstenose

Nach den ersten Berichten über das Vorhandensein einer sekundären, hypertrophen rechtsventriculären Ausflußbahnostruktion bei valvulären PS (31, 40, 165a) konnte der Zusammenhang zwischen dem Schweregrad der valvulären PS und diesem kontraktilen Infundibulum (77, 99, 148, 202, 300, 301, 302), seine progrediente Natur (198) und seine dynamische Beschaffenheit (41, 77, 213, 225, 246) geklärt werden. Wegen der sekundären Ausflußbahnstenose bleibt der Druck im rechten Ventrikel trotz genügender Korrektur der stenosierten Pulmonalklappe zunächst hoch und fällt erst im weiteren Verlauf ab. (31, 40, 46, 65, 81, 99, 116, 128, 135, 148, 195, 198, 202, 215, 262, 274). Vergleichende intra- und postoperative Untersuchungen zeigten, daß sich dieser hohe Restdruck oft erst nach vielen Monaten und noch später zurückbildete. Selten wurden Fälle beobachtet, in denen es nach der Korrektur der Pulmonalklappenstenose zu einer kompletten, tödlichen Obstruktion des rechten Ventrikels, also einem "Zusammenklappen" der Ausflußbahn gekommen war (40, 198). Dies und die verzögerte Rückbildung des rechtsventriculären Druckes veranlaßten die Frage, ob diese sekundäre Stenose, deren Druckgradient häufig erst nach der Operation wirksam wird (148) einer operativen Behandlung bedarf.

4.1.1.1.3.1. Indikation für die Infundibulumresektion

Die Meinungen für (95, 215) und gegen (40, 77, 81, 202, 229) eine gleichzeitige Infundibulumresektion waren

einige Zeit geteilt. Verschiedene Indikationen wurden angegeben, die diese Entscheidung erleichtern sollten. Nach Durchsicht der Literatur und entsprechend unseren eigenen Erfahrungen bildet sich jedoch die sekundäre Infundibulumstenose nach erfolgreicher Korrektur der Pulmonalklappenstenose in allen Fällen zurück. Dies gilt natürlich nicht, wenn es sich um eine gleichzeitig vorliegende, allerdings sehr seltene, organische Infundibulumstenose handelt oder wenn es, vor allem bei älteren Patienten, zu einer sekundären Fibrose der Ausflußbahn gekommen ist (40, 229). Der meist geringgradige infundibuläre Gradient wird häufig präoperativ nicht erfaßt (148, 300, 301), ebenso wird die für das gleichzeitige Vorliegen einer infundibulären und valvulären PS typische, zweistufige Rückzugskurve vermißt (141, 295, 301). Demgegenüber soll die Formanalyse der Druckkurven auf die sekundäre Infundibulumstenose hinweisen (141, 300). Auch Veränderungen der Vorhofdruckkurve wurden zur Identifizierung eines kontraktiven Infundibulums verwendet (295). Da das Vorhandensein und das Ausmaß des als Kriterium angeführten Y-Abfalles in hohem Maße herzfrequenzabhängig ist (91), waren wir nicht in der Lage, entsprechend prä- und postoperative Korrelationen herzustellen. Ein Persistieren des rechtsventriculären Druckes über 100 mmHg nach der Valvulotomie (148, 165a), wurde zeitweise als Indikation für die Infundibulumresektion angesehen. Nach der Erfahrung anderer Autoren und auch nach den uns vorliegenden Untersuchungsergebnissen ist eine automatische Resektion des Infundibulums bei zunächst hohen postoperativen Drucken in der rechten Kammer nicht erforderlich (202, 229). Ist der Druck im rechten Ventrikel allerdings nach der Valvulotomie höher als vor der Operation, wird auch heute noch die

Infundibulumresektion als notwendig erachtet (229). Ein allgemein akzeptiertes Verfahren ist die intraoperative, digitale Austastung des rechtsventriculären Ausflußtraktes. Hierbei wird geprüft, ob sich kontrahierende Muskelwülste eine funktionelle Stenose schaffen oder ob eine fibröse, fixierte Stenose vorliegt (41, 77, 174).

4.1.1.1.3.2. Prä- und postoperative Darstellung des kontraktilen Infundibulums

Wir sind allerdings mit anderen Autoren (182, 197) der Auffassung, daß die primäre oder sekundäre Natur der rechtsventriculären Ausflußbahnveränderung präoperativ mittels der Angiokardiographie geklärt werden sollte. Zeigt das Angiokardiogramm vor allem im lateralen Strahlengang eine, wenn auch nur kurzfristige Öffnung des Ausflußtraktes während der Diastole und frühen Systole (77, 122, 198, 302) und ein langes, sich gut kontrahierendes Segment (123), so ist die sekundäre Natur der Infundibulumstenose bewiesen und eine Resektion nicht erforderlich. Die primäre oder organische Infundibulumstenose stellt sich angiokardiographisch mit einem kompletten systolischen Kontrastmittelabbruch im rechtsventriculären Ausflußtrakt, einer fehlenden oder mangelhaften Aufdehnung während der Diastole und in Gestalt der schweren systolischen Deformierung des Infundibulums dar (99, 200). Auch die Analyse unserer Angiogramme bestätigt das (Abb. 41). Nur bei einem unserer Patienten mit valvulärer PS war eine gleichzeitige Infundibulumresektion aufgrund des präoperativen, angiokardiographischen Befundes notwendig, während bei den anderen, auch bei hochgradiger systolischer Einengung des rechtsventriculären

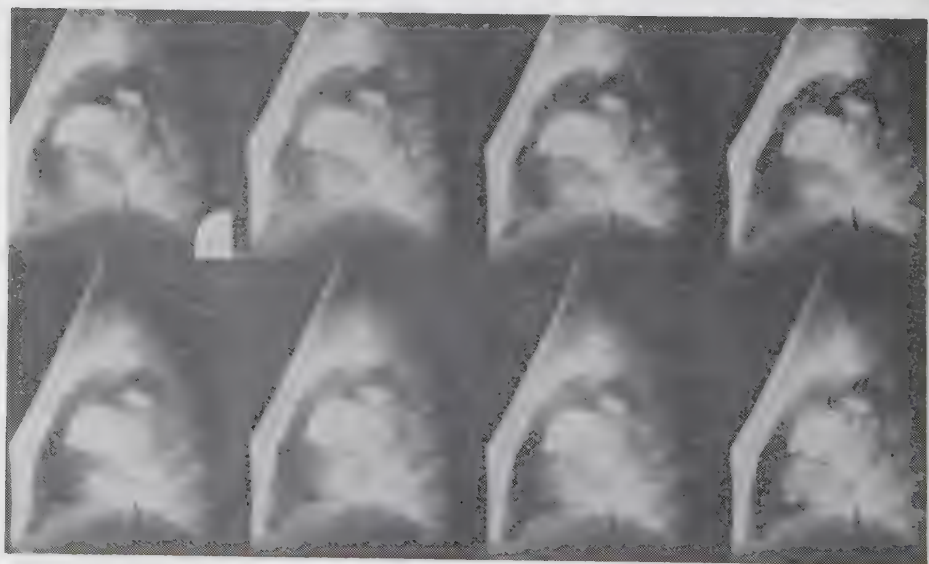
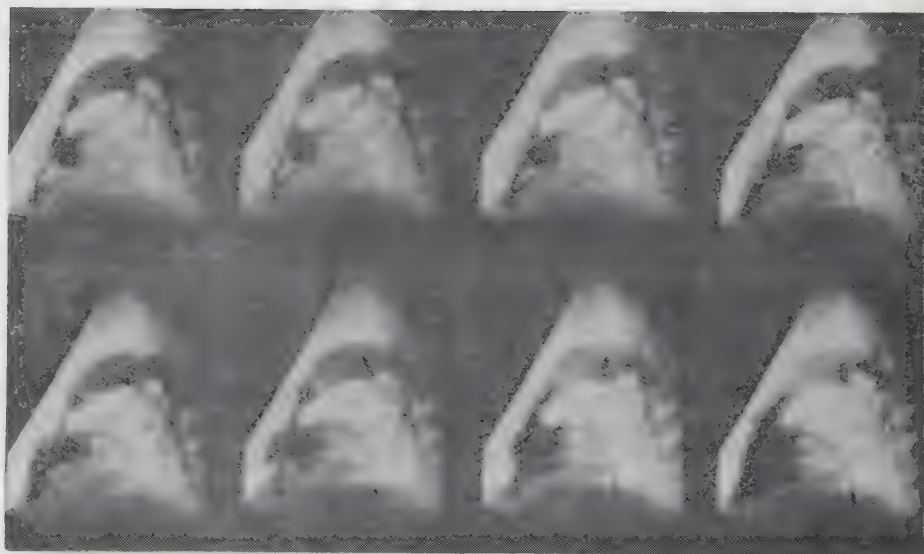


Abb. 41:

Prä- (oben) und postoperative AKG-Filmausschnitte (lateraler Strahlengang) eines 5 (bzw. 7) Jahre alten Kindes mit hochgradiger valvulärer PS und kontraktilem Infundibulum. (P_{PV} präop. = 160/20, postop. = 40/4 mmHg). SII präop. = 16,7%, postop. = 48,4%, KGu präop. = 4,1, postop. = 2,0). Nach erfolgreicher Korrektur der PS deutliche Rückbildung der sekundären Ausflußbahnobstruktion (lfd. Nr. 018).

Ausflußtraktes keine Resektion erfolgte. Wir haben dementsprechend nicht die großen Probleme (262) gesehen, die sich postoperativ aus der zusätzlichen Infundibulumresektion bei der Korrektur einer valvulären PS ergeben können. Bei den beiden Patienten mit isolierter infundibulärer PS bereitete die angiokardiographische Diagnose keine Schwierigkeiten. Der Ausflußtrakt unterschied sich klar von dem eines rechten Ventrikels mit kontraktilem Infundibulum (Abb. 41 und Abb. 42).



Abb. 42:
Prüfop. AKG-Filmausschnitte (oben Systole, unten Diastole) im pa (links) und lateralen (rechts) Strahlengang eines 6-jährigen Kindes (Knaben) mit hochgradiger infundibulärer PS ($P_{RV} = 196/14$ mmHg). Die Einschnürung im RV-Ausflußtrakt führt in der Systole zu einem fast kompletten Abbruch des Kontrastmittelstrahles, in der Diastole ist kaum eine Aufdehnung zu erkennen (im Gegensatz zum kontraktilem Infundibulum).

Unsere angiokardiographischen Messungen des systolischen Infundibulumindex zeigten, daß der Grad der systolischen Einengung wohl mit dem Schweregrad der PS locker korreliert, daß sich jedoch daraus kein Hinweis auf eine notwendige Infundibulumresektion ableiten läßt. Bei ähnlichen Messungen konnte aus dem Verhältnis des Infundibulum zum Klappenringdurchmesser vorhergesagt werden, ob es postoperativ zu einem raschen, einem verzögerten oder ungenügenden Druckabfall im rechten Ventrikel kommen würde (99). Auch diese Autoren konnten durch den Vergleich der postoperativen mit den präoperativen Infundibulumindizes eindeutig die Zurückbildung der sekundären Infundibulumstenose beweisen und damit unsere Untersuchungsergebnisse bestätigen (99).

4.1.1.2. Postoperativer Druckabfall im rechten Ventrikel und Restdruckgradient bei der Fallot-Tetra/Pentalogie

Als günstigster Parameter zur Charakterisierung der rechtsventriculären Ausflußbahnobstruktion wird von vielen Autoren das Druckverhältnis zwischen rechtem und linken Ventrikel (RV/LV) angegeben (118, 119, 168, 293). So bezeichnet man ein Verhältnis von RV/LV $< 0,6$ als leichte PS, ein solches von $0,6 - 0,75$ als mäßiggradige und ein Verhältnis von $> 0,75$ als schwere PS entsprechend der Restdruckgradienten zwischen Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel von < 30 , 30 bis 50, und > 50 mmHg (119). Der Vergleich intraoperativer Meßwerte unmittelbar nach dem korrigierenden Eingriff mit später gewonnenen hämodynamischen Daten zeigt, daß es unmöglich ist, aufgrund der intraoperativen Messungen auf das endgültig erreichte Operationsergebnis zu schließen (188). So fielen entsprechende Mittelwerte

für RV/LV von 0,58 auf 0,52 (188) bzw. von 0,55 auf 0,42 (278) ab. Die Tendenz eines RV/LV-Quotienten im weiteren Verlauf nach der Operation noch abzufallen war bei 80 % der Patienten gegeben (168). Dreiundsiebzig von 202 Patienten zeigten unmittelbar postoperativ einen RV/LV-Quotienten von $> 0,6$. Von den überlebenden 60 Patienten wurden 18 einer erneuten Herzkatheteruntersuchung unterzogen. In 33 % war der Druck im rechten Ventrikel gleich geblieben während er in 67 % weiter abgefallen war (119). In den meisten Mitteilungen bewegten sich die Werte für den postoperativen RV/LV-Quotienten zwischen 0,36 (150) und 0,56 (306). So berichtete eine amerikanische Arbeitsgruppe über eine Drucksenkung unter 60 mmHg bei 114 von 131 Patienten, während 17 Patienten einen rechtsventriculären Druck von über 60 mmHg (52) behielten. Durchschnittlich lag der postoperative Druck im rechten Ventrikel bei etwa 40 mmHg; die beträchtlich schwankenden Grenzwerte in den Literaturangaben sind in Klammer aufgeführt.

24 bis 60 mmHg (38, 45), 25 bis 85 mmHg (52, 66), 22 bis 42 mmHg (82), 20 bis 73 mmHg (104, 110), 20 bis 60 mmHg (143), 24 bis 76 mmHg (150), 20 bis 73 mmHg (189, 193, 204), 22 bis 55 mmHg (220, 265), 25 bis 73 mmHg (278), 29 bis 73 mmHg (288).

In der Mehrzahl unserer Patienten lag das postoperative Verhältnis von RV/LV unter 0,5, lediglich in drei Fällen in dem ungünstigen Bereich von $> 0,75$.

In fünf Fällen konnten bei der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung ein völlig normaler systolischer Druck im rechten Ventrikel, in weiteren 9 Fällen eine nur geringgradige, hämodynamisch bedeutungslose Druckerhöhung von 45 mmHg gemessen werden. In fünf Fällen bestanden Druckerhöhungen zwischen 45 und 75 mmHg.

Auch bei diesen Patienten besteht nach den bisher gemachten Erfahrungen kein Grund für ein erneutes chirurgisches Eingreifen. Bei drei weiteren Patienten allerdings lagen die rechtsventriculären Drucke höher und machen eine erneute Revision des rechtsventriculären Ausflußtraktes bzw. der Pulmonalklappe notwendig. Von zwei Patienten abgesehen, bei denen eine gleichzeitig vorliegende valvuläre PS beim ersten Eingriff nicht zusammen mit der infundibulären Stenose korrigiert worden ist, entspricht die durchschnittliche Drucksenkung im rechten Ventrikel bei unseren Patienten den in der Literatur mitgeteilten Ergebnissen.

Dementsprechend liegen die postoperativen Druckgradienten nach der Korrektur der TF in unserem Krankengut zwischen 0 und 95 mmHg, der Durchschnittsgradient beträgt bei den 22 Patienten 25 mmHg. In 55 % (12/22) war ein Druckgradient von 20 mmHg (Durchschnittswert in dieser Gruppe $m = 10$ mmHg), in 32 % (7/22) ein Gradient zwischen 21 und 50 mmHg ($m = 24$ mmHg) und in 13 % (3/22) ein postoperativer Restdruckgradient von 50 mmHg gemessen worden. Anhand von zwei Beispielen soll die Zusammensetzung des Druckgradienten aus valvulärem und infundibulärem Anteil gezeigt werden, (Abb. 43 und 44).

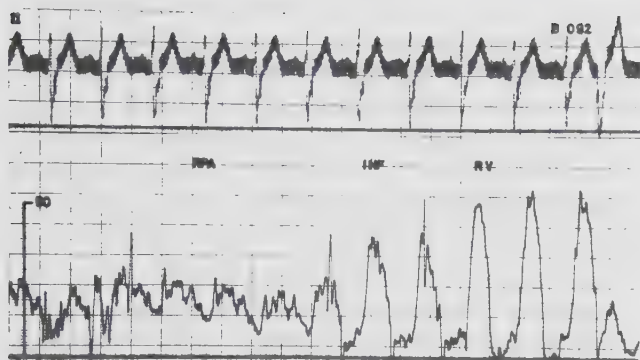


Abb. 43:
Postoperative Herzkatheterrückzugskurve bei einem Kind mit TF. Zustand nach Infundibulumresektion. Geringe systolische Druckgradienten von je 15 mmHg zwischen rechter Pulmonalarterie und Infundibulum (Inf.) und zwischen dem Infundibulum und rechtem Ventrikel (RV).

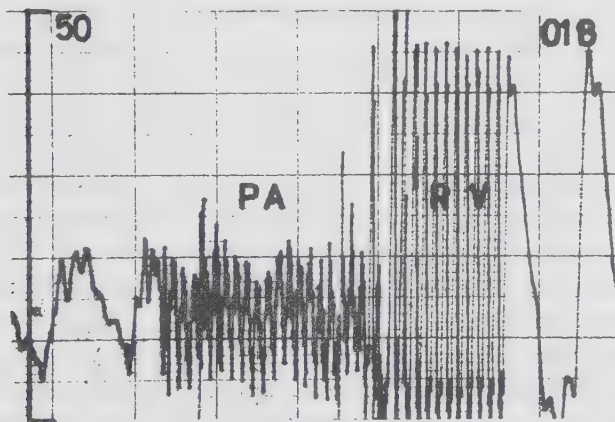


Abb. 44:
Postoperative Herzkatheterrückzugskurve aus der Pulmonalarterie in den rechten Ventrikel (RV) bei einem 7-jährigen Mädchen mit hochgradiger valvulärer PS. Kein infundibuläres Zwischenstück. Geringgradiger systolischer Druckgradient von 25 mmHg zwischen Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel im Bereich der Pulmonalklappe (präoperativer Druckgradient : 148 mmHg).

Entsprechende Untersuchungsergebnisse von anderen Arbeitsgruppen liegen vor. Die mitgeteilten Ergebnisse entsprechen weitgehend den von uns erhobenen Befunden (38, 45, 110, in ihrem Krankengut hatten allerdings 21 % einen Druckgradienten von mehr als 50 mmHg), (209, hier lagen die Restdruckgradienten in einer ersten Serie in 83,3 % unter 20 mmHg, während in einem späteren Bericht 88 % der Patienten Restdruckgradienten von <40 mmHg hatten), (278, 143, 150, 220, hier betrugen die Restdruckgradienten bei 81 % der Patienten weniger als 20 mmHg) (239, 306). ZERBINI berichtete 1969 bei 103 nachuntersuchten Patienten über 19 Fälle mit schweren Reststenosen, ohne allerdings Druckwerte anzugeben (308). In einer weiteren großen Studie von 290 Patienten lagen die postoperativen Druckgradienten in 9 % über 60 mmHg (253).

4.1.1.2.1. Rekonstruktion des rechtsventriculären Ausflußtraktes.

Die Beseitigung der Pulmonalstenosen bei der TF wird je nach Lage der Stenose entweder durch eine ausgiebige Resektion des Infundibulums und anomaler Muskelbündel im rechtsventriculären Ausflußtrakt oder/und durch die Kommissurotomie der valvulären PS durchgeführt. Ungünstige anatomische Verhältnisse (hypoplastisches Infundibulum, hypoplastischer Klappenring) können dazu zwingen, den Ausflußtrakt, den Pulmonalklappenring, den Stamm der Pulmonalarterie bis in die Bifurkation hinein durch plastisches Material zu erweitern.

Bei unseren 22 Kindern mit TF lagen achtzehnmal eine Infundibulumstenose und viermal eine kombinierte infundibuläre und valvuläre PS vor. Die Angaben in der Literatur bezüglich der Art der rechtsventriculären Ausflußbahnobstruktion schwanken beträchtlich. So waren von 118 Fällen 21 infundibuläre und 97 kombinierte PS (204). Bei anderen Autoren betrugen diese Verhältnisse 14/30 (267), 13/35 (273), 10/15 (306), 6/19 (66), 39/30 (78) und 28/52 (147). Auch in großen Serien überwog die kombinierte PS mit etwa 70 % eindeutig (51, 308). Für die auffallende Häufung von isolierten infundibulären Pulmonalstenosen bei TF in unserem Krankengut haben wir keine Erklärung gefunden.

4.1.1.2.2. Postoperative Aneurysmabildung im rechtsventriculären Ausflußtrakt

Postoperative, rechtsventriculäre Ausflußtraktaneurysmen werden neben der gestörten Ausflußbahnkinetik und der fast unausweichlichen, meist höhergradigen Pulmonalinsuffizienz als zusätzliche Komplikationen bei der Verwendung eines Ausflußtraktpatches gesehen. Sie können allerdings auch bei einer zu radikalen Resektion im Bereich des Infundibulums auftreten (26, 27, 103, 118, 119, 138, 150, 156, 167, 188, 249). KAPLAN beobachtete bei 150 Patienten mit Ausflußbahnrekonstruktionen siebzehnmal ein Aneurysma, das bei allen Patienten in seiner Größe während des Beobachtungszeitraumes stationär geblieben war. Der Bericht enthält keinen Hinweis auf ein rupturiertes Aneurysma (138). Auffällig häufig lagen zusätzlich ein Restventrikelseptumdefekt, eine Reststenosierung oder eine erhebliche Pulmonalinsuffizienz vor.

Ein persistierender hoher Druck im rechten Ventrikel scheint die Entstehung eines Ausflußtraktaneurysmas zu begünstigen.

So beobachteten wir bei einem Patienten, bei dem eine valvuläre Pulmonalstenose nicht mitkorrigiert worden war, die Kombination aus Ausflußtraktaneurysma, Restventrikelseptumdefekt und hochgradiger Reststenose. Auch ohne die Verwendung von Plastikmaterial im rechtsventriculären Ausflußtrakt kam es zu einer deutlichen Aneurysmabildung im Bereich der Ventrikulotomie-
narbe bzw. Resektionsstelle. Wie auf dem postoperativen Angiokardiogramm zu erkennen (Abb. 45) wurde nur die Infundibulumverengung durch eine ausgiebige Resektion der Muskulatur beseitigt. Die auch nach der Operation vorhandene hochgradige Druckbelastung des rechten Ventrikels führte im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels zur Aneurysmabildung und war gleichzeitig die Hauptursache für das VSD-Rezidiv. Die Situation konnte mittlerweile in einer zweiten Operation ohne Komplikationen erfolgreich bereinigt werden. Bei zwei weiteren Patientinnen mit rechtsventriculärem Ausflußtraktpatch kam es lediglich zu einer diskreten systolischen Vorwölbung des rechtsventriculären Ausflußtraktes, wie es auch nach der Ventriculotomie oder/und Infundibulumresektion beobachtet wurde (Abb. 46). Der vierte Patient mit rechtsventriculärem Ausflußtraktpatch zeigte Kontraktilitätsstörungen ohne Aneurysmabildung oder eine höhergradige Vorwölbung im Bereich der Ausflußbahn. Auf diese Störungen der Ausflußbahnkinetik hat vor allem die Arbeitsgruppe um HEINTZEN (188, 189) aufmerksam gemacht.



Abb. 45:
Kontrastmittelinjektion in
den rechten Ventrikel eines
11-jährigen Knaben mit TF
(lfd. Nr. 087). Postoperativ
valvuläre PS mit einem rechts-
ventriculären Druck von 120/5
mmHg. Erhebliches Aneurysma
des rechtsventriculären Aus-
flußtraktes im Bereich der
Ventriculotomienarbe.



Abb. 46:
Geringgradiges, systolisches "bulbing" im Bereich des
rechtsventriculären Ausflußtraktes bei einem 8-jäh-
rigen Kind mit TF. Kontrastmittelinjektion in den
rechten Ventrikel, lateraler Strahlengang, links
systole, rechts Diastole.

4.1.2. Postoperative Pulmonalinsuffizienz

Die möglichst radikale Beseitigung einer PS birgt die Gefahr einer erheblichen Pulmonalinsuffizienz in sich. Wie sehr der diesbezügliche Operationserfolg mit dem Auftreten einer Pulmonalinsuffizienz verknüpft ist, kommt in dem Zahlenverhältnis zwischen Patienten mit Reststenosen und den Patienten mit einer Pulmonalinsuffizienz zum Ausdruck. Diejenigen Arbeitsgruppen, die einen relativ geringen Prozentsatz von Pulmonalinsuffizienzen aufweisen (47, 123, 174, 232) berichten über einen höheren Prozentsatz von gering- bis mäßiggradigen, jedoch insgesamt klinisch bedeutungslosen Restdruckgradienten.

4.1.2.1. Häufigkeit der postoperativen Pulmonalinsuffizienz

Nach der Korrektur einer isolierten PS wird die Häufigkeit zwischen 8 % (174) und 70 % (12, 201) angegeben. Die entsprechenden Prozentangaben lauten bei 50 % (33), 58 % (116), 28 % (123), 64 % (280), 50 % (284). Die postoperative Pulmonalinsuffizienz wird von einzelnen Autoren fast als *conditio sine qua non* bezüglich einer guten Beseitigung der PS betrachtet.* Unter diesem Gesichtspunkt ist es erstaunlich, daß in einer Mitteilung zwar bei 33 von 47 Patienten mit valvulärer PS der Druck im rechten Ventrikel unter 30 mmHg nach der Korrekturoperation abgefallen war, jedoch mit keinem Wort auf das Problem der postoperativen Pulmonalinsuffizienz eingegangen wurde (291). *(229).

Die Häufigkeitsangaben der postoperativen Pulmonalinsuffizienz nach der Korrektur der TF bewegen sich

in einer ähnlichen Größenordnung: 70 % (2), 65 % (38), 70 % (45), 57 % (51), 42 bis 62 % (103, 104), 50 % (110), 20 % (147), 64 % (189), 23 % (196), 67 % (204), 20,5 % (204), 57 % (220) und 55 % (303).

Die Art des operativen Vorgehens bei der Beseitigung der PS bestimmt ganz wesentlich die Häufigkeit der postoperativen Pulmonalinsuffizienz. Wenn der Ausflußtraktpatch den Pulmonalklappenring überschritt, traten in 78,6 % der Fälle eine Pulmonalinsuffizienz auf, während diese nur in 47,6 % beobachtet wurde, wenn der Ausflußtrakt ohne Patch erweitert werden konnte (119), ähnliche Ergebnisse: (156, 303).

Bei den von uns nachuntersuchten Patienten wiesen der Auskultationsbefund mit einem leisen frühdiastolischen Geräusch vom Grad 2 bis höchstens 3/VI bei den Kindern mit isolierter PS in 44 % und bei den Patienten mit TF in 32 % auf eine Pulmonalinsuffizienz hin. Die Häufigkeit der hämodynamisch wirksamen Pulmonalinsuffizienz (siehe unten) wurde in unserem Krankengut nicht wesentlich durch das Operationsverfahren beeinflusst. Von den vier Patienten mit Ausflußtraktpatch hatten allerdings drei eine hämodynamisch wirksame Pulmonalinsuffizienz. Auch die alleinige Infundibulumresektion kann bei der Korrektur der TF zu einer hämodynamisch wirksamen Pulmonalinsuffizienz führen, weil ein Eingriff an der den Klappenring stützenden Muskulatur (161) die Klappenfunktion beeinträchtigen kann (16, 40).

4.1.2.2. Klassifizierung der Pulmonalinsuffizienz

Die obengenannten Prozentangaben täuschen eine in Wirklichkeit nicht vorhandene Exaktheit hinsicht-

lich der Beurteilung der Pulmonalinsuffizienz vor. Die Kriterien, die zur Beurteilung von den einzelnen Arbeitsgruppen herangezogen werden, sind sehr unterschiedlich. Einzelne Autoren betonen, daß es mit konventionellen Mitteln keine Möglichkeit gebe, das Ausmaß einer Pulmonalinsuffizienz festzustellen (45, 189). Andere verwenden dazu die Differenz zwischen dem diastolischen Pulmonalarteriendruck und dem enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel (37, 104, 119, 239). Hierbei spreche ein Wert von 0 oder höchstens 2 mmHg als hinreichend sicheres Kriterium für das Vorliegen einer Pulmonalinsuffizienz. Der Quotient aus der Blutdruckamplitude in der Pulmonalarterie und dem systolischen Pulmonalarteriendruck wird dann als Hinweis für eine Pulmonalinsuffizienz gewertet, wenn er über dem Normalbereich von 0,33 bis 0,55 liegt(2). Aus der dreieckigen Form der Pulmonalarteriendruckkurve und aus dem über die dikrote Einkerbung hinaus anhaltenden, raschen Druckabfall kann ebenfalls auf eine Pulmonalinsuffizienz geschlossen werden (37, 104). Von einer schweren Pulmonalinsuffizienz sprechen einige Autoren, wenn in der Druckkurve des rechten Vorhofes eine prominente a-Welle gefunden wird, der rechtsventriculäre enddiastolische Druck deutlich erhöht ist, wenn eine größere Pulsamplitude in der Pulmonalarterie und nahezu gleiche diastolische Drucke im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie gefunden werden (104, 167). Eine Abschätzung des Schweregrades der Pulmonalinsuffizienz entsprechend dem Auskultationsbefund wird von verschiedenen Untersuchern vorgenommen(104, 119, 209). Dem steht die Erfahrung gegenüber, die auch wir bestätigen können, daß in einer ganzen Reihe von hämodynamisch nachgewiesener Pulmonalinsuffizienz kein Geräusch gehört

werden kann. Das einzige, uns bekannte, wirklich quantitative Verfahren zur Abschätzung des Ausmaßes der Pulmonalinsuffizienz gab die Arbeitsgruppe um HEINTZEN an (189). Dabei wird mit einer technisch sehr aufwendigen Methode das Regurgitationsvolumen nach der Injektion einer kleinen Kontrastmittelmenge in die Pulmonalarterie video-densitometrisch erfaßt und berechnet. Bei 25 operierten Kindern mit TF, bei denen ein Diastolikum auf eine Pulmonalinsuffizienz hingewiesen hatte, wurde nur bei 9 Kindern ein Regurgitationsvolumen von $>10\%$ des rechtsventriculären Schlagvolumens gefunden. Die restlichen 16 Kinder hatten demnach eine leichte Pulmonalinsuffizienz mit einem Regurgitationsvolumen von $<10\%$ (189).

Trotz der kritischen Einstellung gegenüber dem Wert des Amplituden- und Differenzindex sowie des diastolischen Geräusches bei der Diagnostik der postoperativen Pulmonalinsuffizienz, haben wir anhand unserer Patienten die Beziehungen dieser drei Kriterien zu einander überprüft (Tab. 7). Die Übereinstimmung aller drei Kriterien enttäuscht. Sowohl bei den Patienten mit PS, als auch bei denjenigen mit TF, weisen in den meisten Fällen der Differenzindex ($d = 0$) und das diastolische Geräusch gemeinsam auf das Vorliegen einer Pulmonalinsuffizienz hin, während ein Amplitudenindex $\geq 0,70$ nur in einem kleineren Teil dieser Fälle vorliegt. Bei fast allen Patienten mit einem Amplitudenindex $\geq 0,70$ entspricht diesem Befund aber auch ein Differenzindex von $d = 0$. Wir schlagen deshalb vor, dann von einer hämodynamischen Pulmonalinsuffizienz zu sprechen, wenn diese beiden Kriterien erfüllt sind.

Für alle diejenigen Arbeitsgruppen, die wie wir, nicht in der Lage sind, video-densitometrische Bestimmungen des Regurgitationsvolumens durchzuführen, ergäbe sich daraus eine gewisse Klassifizierungsmöglichkeit. Tierexperimentelle Arbeiten, die eine relativ gute Korrelation zwischen der Blutdruckamplitude in der Pulmonalarterie und dem Ausmaß der experimentell erzeugten Pulmonalinsuffizienz zeigten, unterstützen diese Ansicht (14).

4.1.2.3. Klinische Bedeutung der postoperativen Pulmonalinsuffizienz

Nach Korrektur der isolierten PS wird die Pulmonalinsuffizienz im allgemeinen nicht als eine ernste Folge oder eine Komplikation der Valvulotomie angesehen (31, 80, 116, 133, 174, 197, 201, 230, 280, 284, 285). Dies gilt auch für die postoperative Pulmonalinsuffizienz nach der Korrektur der TF, die nach allen bisherigen Erfahrungen, zumindest über einen Zeitraum von 10 bis 15 Jahren gut und ohne Zeichen einer zunehmenden Verschlechterung der Herzkreislauf-funktion toleriert wird (2, 13, 20, 36, 38, 51, 56, 76, 103, 104, 119, 167, 168, 209, 220, 267).

Weniger harmlos ist die Pulmonalinsuffizienz, wenn ein noch bestehender Links-Rechts-Shunt über einen Vorhofseptumdefekt die Rechtsherzbelastung verstärkt (284), oder wenn bei den Patienten mit TF und postoperativer Pulmonalinsuffizienz gleichzeitig ein VSD-Rezidiv, ein nicht korrigierter Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt, eine zusätzliche Stenosierung durch einen zu engen Klappenring, eine pulmonale Hypertonie oder eine sehr ausgedehnte Ventriculotomie vorliegen (4, 76, 103, 152). Bei der

schweren Pulmonalinsuffizienz muß trotz des relativ guten klinischen Zustandes, in dem sich solche Patienten befinden, auf lange Zeit mit einer Verschlechterung der Situation gerechnet werden (7, 156, 168). Es besteht weitgehend Übereinstimmung darüber, daß man die PS auch unter Inkaufnahme einer Pulmonalklappeninsuffizienz möglichst radikal beseitigen sollte. Vereinzelt wird, vor allem wegen dem auf lange Sicht (Jahrzehnte!) noch unbekannten natürlichen Verlauf der Pulmonalinsuffizienz, einer geringgradigen Reststenose der Vorzug gegeben (46, 123, 174, 232, 233). Wir bezweifeln allerdings, ob es überhaupt aus technischen Gründen möglich ist, in diesem sehr schmalen hämodynamischen Bereich zwischen geringgradiger Pulmonalinsuffizienz und geringgradigem Restdruckgradienten, zwischen diesen beiden Alternativen zu wählen. Nach unserem derzeitigen Wissensstand werden sowohl die geringgradige Pulmonalinsuffizienz, als auch ein geringfügiger Restdruckgradient von 20 mmHg ausgezeichnet toleriert.

4.1.3. Die postoperative pulmonale Hypertonie

Zum besseren Verständnis dieses Problem es sind einige Anmerkungen über die Hämodynamik im natürlichen Verlauf des unbehandelten großen VSD notwendig. Entsprechend gründliche hämodynamische Untersuchungen liegen für den offenen DB mit pulmonaler Hypertonie nicht vor, weil dieser Herzfehler schon seit langem in jedem Alter operiert werden konnte und deswegen keine Serien-Herzkatheteruntersuchungen durchgeführt wurden. Hinsichtlich des postoperativen Verhaltens des Lungengefäßwiderstandes gleichen sich die beiden Herzfehler so sehr (203), daß eine gemeinsame Besprechung gerechtfertigt ist.

4.1.3.1. Spontanverlauf des großen VSD

Dieser ist in den letzten Jahren immer wieder Gegenstand von ausführlichen Darstellungen gewesen (6, 9, 30, 44, 89, 126, 127, 163, 164, 226 uva). Die Häufigkeit, mit der sich auch große Ventrikelseptumdefekte, selbst nach dem Auftreten einer Herzinsuffizienz, noch spontan komplett verschließen können, wird mit 5 bis 15 % angegeben (1, 163, 223). Bei kleinen VSD ist die Spontanverschlußhäufigkeit mit 20 bis 50 % noch wesentlich höher (73, 84, 126, 127, 217, 223, 230). Nicht selten kommt es zu einem beträchtlichen Kleinerwerden des Ventrikelseptumdefektes (73, 126, 163, 203). Die Ausbildung einer sekundären Ausflußbahnobstruktion des rechten Ventrikels kann ebenfalls die fatalen Folgen der Lungenüberflutung verringern (142, 290, 297). Entscheidend für das spätere Schicksal der Kinder mit VSD und pulmonaler Hypertonie ist auch nach erfolgreicher Korrektur-

operation das Verhalten des Lungengefäßwiderstandes. Der Übergang des zunächst, fast ausschließlich flußbedingten pulmonalen Hochdruckes (hyperkinetische pulmonale Hypertonie) in einen zunächst reversiblen, widerstandsbedingten pulmonalen Hochdruck und schließlich das Auftreten irreversibler, progredienter Lungengefäßveränderungen markieren den Weg in die Eisenmengerphysiologie. Eine zweite, offenbar wesentlich seltenere Verlaufsform ist ein Persistieren oder ein sehr verzögerter Abbau der fetalen Lungengefäßstrukturen mit einem seit Geburt bestehenden, stark erhöhten Lungengefäßwiderstand (44, 159, 163). Einige Autoren vertreten demgegenüber sogar die Ansicht, daß das Bestehenbleiben fetaler Lungengefäßstrukturen häufiger die Ursache für die pulmonale Hypertonie im Kindesalter sei als die sekundären Gefäßschädigungen (21). Von dieser letzten Patientengruppe abgesehen, wird das Risiko, daß sich schon im Säuglings- oder Kleinkindesalter ein irreversibler pulmonaler Hochdruck entwickelt, als gering angesehen (6, 8, 226, 230, 276). Das Risiko, im Alter von eins bis sieben Jahren eine fixierte pulmonale Hypertonie zu bekommen, wird mit 5 % angegeben (30); bei Kindern bis zu zwei Jahren mit ebenfalls 5 % (164), für Kinder zwischen eins und 14 Jahren mit 8,5 % (162).

4.1.3.2. Rückbildung der pulmonalen Hypertonie nach dem operativen Eingriff

Dieser relativ optimistischen Einschätzung, was das Risiko irreversibler Lungengefäßveränderungen im Säuglings- und Kindesalter angeht, stehen jene Berichte entgegen, die sich mit der Rückbildung des erhöhten Lungengefäßwiderstandes nach operativer Korrektur eines VSD oder eines DB beschäftigen.

Zum einen beeinflußt das Ausmaß der pulmonalen Hypertonie und der Lungengefäßveränderungen die Operationsletalität und die Häufigkeit der postoperativen Komplikationen (23, 24, 43, 44, 48, 49, 54, 57, 71, 73, 88, 89, 106, 115, 203, 260, 276, 287, 296, 297, = VSD, 90, 121, 151, 235, 244, = DB). Zum anderen zeigen die Ergebnisse von Kontroll-Herzkatheteruntersuchungen, daß sich damit die Probleme noch nicht erschöpfen. Bei einer ganzen Reihe von Patienten kommt es nach dem Verschluß eines VSD (DB) mit pulmonaler Hypertonie zu einer vollständigen Normalisierung des präoperativ pathologisch erhöhten Lungengefäßwiderstandes. Bei anderen Patienten tritt ein gewisser Abfall des Lungengefäßwiderstandes ein, Normalwerte werden jedoch nicht erreicht. Bei einer dritten Gruppe von Patienten schließlich kommt es entweder zu keiner wesentlichen Änderung des präoperativen Lungengefäßwiderstandes oder es kommt sogar zu einem progredienten Anstieg trotz erfolgreichem Verschluß eines VSD bzw. eines offenen DB (3, 34, 43, 48, 49, 88, 106, 111, 112, 190, 224). Aus der Vielzahl der Veröffentlichungen sei auf zwei Arbeiten besonders hingewiesen. Die Arbeitsgruppe um MUSTARD und KEITH zog aus ihren Untersuchungen die Schlußfolgerung, daß die Höhe des Lungengefäßwiderstandes (ausgedrückt durch den Widerstandsquotienten R_p/R_s) und das Operationsalter ganz wesentlich die Prognose hinsichtlich der pulmonalen Hypertonie bestimmen. So konnten sie zeigen, daß bei einem R_p/R_s -Verhältnis von $>0,33$ die Prognose dann noch gut war, wenn das betreffende Kind vor Vollendung des zweiten Lebensjahres operiert werden konnte. Danach und bei höheren Widerstandsquotienten ergab sich allgemein eine schlechte Prognose mit häufiger Zunahme des postoperativen Lungengefäßwiderstandes und einer hohen Letalitätsrate (88). In einer ähnlich ausführlichen Studie anhand von 44 Patienten wiesen die Un-

tersuchungsergebnisse darauf hin, daß mit zunehmendem Widerstandsquotienten auch zunehmend schlechte Ergebnisse nicht nur in Bezug auf den unmittelbaren Operationserfolg, sondern vor allem auch in Bezug auf die Langzeitprognose erzielt wurden. Ähnlich angelegte Untersuchungen einer weiteren Arbeitsgruppe demonstrierten ebenfalls einen postoperativ persistierenden pulmonalen Hochdruck in einer beträchtlichen Zahl von Patienten. Bei denjenigen, die nach der Operation einer zweimaligen Herzkatheteruntersuchung unterzogen worden waren, ergab sich jedoch kein Hinweis auf einen progredienten Verlauf (111, 112, 113). Die hämodynamischen postoperativen Untersuchungen unserer Patienten mit VSD bzw. offenem DB und pulmonaler Hypertonie zeigten ähnliche Ergebnisse. Zu einer völligen Normalisierung des Rp/Rs-Quotienten und des Druckes in der Pulmonalarterie kam es bei allen 15 Patienten mit einem präoperativen Widerstandsverhältnis von Rp/Rs 0,20. Der durchschnittliche Mitteldruck in der Pulmonalarterie fiel bei diesen Patienten von 30 vor, auf 16 mmHg nach der Operation ab. Der Lungengefäßwiderstand der 26 Patienten (16 VSD, 10 DB) mit einem präoperativen Rp/Rs-Quotienten $\geq 0,20$ normalisierte sich nach der Operation bei 18 Kindern. Bei den restlichen 8 Kindern kam es entweder zu einer unvollständigen Rückbildung, einem Persistieren und in vier Fällen nahm der Lungengefäßwiderstand nach der Operation ganz erheblich zu.

In Übereinstimmung mit anderen Autoren (73, 88, 290) sind wir der Ansicht, daß dem Operationsalter von Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie (bzw. DB) eine wesentliche Bedeutung für das postoperative Verhalten des Lungengefäßwiderstandes zukommt. Von den Kindern mit postoperativ persistierendem pulmonalen Hochdruck waren zum Zeitpunkt der Operation alle

Kinder älter als drei Jahre. In der oben zitierten Arbeit lag die Grenze für das Operationsalter, jenseits dessen die Rückbildung der pulmonalen Hypertonie nicht mehr in allen Fällen erreicht werden konnte, bei 2 Jahren (88).

Nach unseren Beobachtungen, die sich auf ein Krankengut mit relativ hohem durchschnittlichen Operationsalter stützen, kommt der Hämodynamik, nämlich dem pulmonalen Fluß und dem pulmonalen Widerstand gegenüber dem Alter die entscheidendere Bedeutung zu. Auch bei über zwei Jahre alten Kindern (sie machen die Mehrzahl unserer Fälle aus) kam es nach der operativen Korrektur des VSD bzw. offenen DB dann zu einer Normalisierung des Rp/Rs-Quotienten, wenn das Flußverhältnis $Q_p/Q_s > 2,0$ und das Rp/Rs-Verhältnis $< 0,33$ waren. Bei fast allen Kindern unseres Krankengutes mit einem Q_p/Q_s -Verhältnis von $< 1,5$ und einem Rp/Rs - Quotienten von $> 0,45$ traten entweder keine Änderung oder eine deutliche Zunahme des Lungengefäßwiderstandes nach der Operation ein. Lediglich bei einem 5-jährigen Mädchen aus dieser Gruppe mit einem $Q_p/Q_s = 1,1$ und $Rp/Rs = 0,53$, war kein Anstieg, sondern eine mäßige Abnahme des Rp/Rs-Quotienten auf 0,32 zu verzeichnen. Trotz dieser Abnahme ist das Operationsergebnis unbefriedigend. Eine Überprüfung der Operationsindikation in solchen Fällen ist notwendig.

4.1.3.3. Indikation zum Verschluß des VSD (DB) mit pulmonaler Hypertonie

Die Indikation zum Verschluß eines großen DB besteht unabhängig vom Alter des Kindes zum Zeitpunkt der Diagnostik. Für den operativen Verschluß des offenen DB mit schwerer pulmonaler Hypertonie und mehr oder weniger weit fortgeschrittenen Lungengefäß-

veränderungen gilt das gleiche, wie wir es für den VSD darzustellen versuchen.

Die richtige Indikationsstellung soll verhindern, daß zu weit fortgeschrittene und nach der erfolgreichen Korrektur fortschreitende Lungengefäßveränderungen den weiteren Verlauf ungünstig beeinflussen, sodaß im Endergebnis die Lebenserwartung des Patienten durch die Korrekturoperation gegenüber dem Spontanverlauf der Eisenmengerreaktion deutlich eingeschränkt sein würde (21, 164). Dazu müssen aus dem großen Kollektiv der Ventrikelseptumdefektträger diejenigen, in Bezug auf die Entstehung progredienter, obstruktiver Lungengefäßkrankungen besonders gefährdeten Säuglinge so früh erfaßt werden, daß die Operation vor dem Zeitpunkt durchgeführt werden kann, zu dem die Weichen in Richtung auf den irreversiblen pulmonalen Hochdruck gestellt werden. Die Einstellung, daß der Verlauf des Ventrikelseptumdefektes im Einzelfall nicht vorher zu sagen ist (9, 155, 224) darf uns nicht von dem Versuch abhalten, die bezüglich der Entwicklung einer progredienten pulmonalen Hypertonie besonders gefährdeten Säuglinge zu identifizieren und einer frühzeitigen Korrekturoperation zuzuführen. Es sind dies Säuglinge und Kinder unter zwei Jahren, bei denen die pulmonale Hypertonie zunächst mehr durch den sehr hohen pulmonalen Fluß als durch den Lungengefäßwiderstand bedingt ist. Bei ihnen ist die Gefahr eines frühen Umschlages der hyperkinetischen pulmonalen Hypertonie in den widerstandsbedingten pulmonalen Hochdruck mit entsprechenden Lungengefäßveränderungen besonders gegeben (88, 126, 127). Bis es gelungen ist, jene Kinder rechtzeitig zu operieren, müssen wir uns auch mit der Indikationsstellung bei älteren Kindern mit bereits fortgeschrittener pulmonaler Gefäßkrankung beschäftigen. Als sicher inoperabel galten alle jene Kinder, bei denen es zu einer Shuntumkehr mit überwiegendem Rechts-Links-Shunt,

Zyanose und Polyzytämie gekommen ist (21, 57, 106, 115, 159). Die Möglichkeit für eine Operation wird bejaht, wenn trotz hohem Druck im kleinen Kreislauf ein noch reiner, oder ein erheblich Überwiegender Links-Rechts-Shunt besteht, im EKG noch die Zeichen einer Linksbelastung vorhanden sind und wenn im Röntgenbild das Herz, vor allem der linke Vorhof, noch groß ist (21). Hämodynamische Grenzwerte für und gegen eine Operation sind ein totaler Lungengefäßwiderstand von 12 E./m^2 Körperoberfläche (54), ein R_p/R_s -Quotient von etwa 0,75 (48). Der Lungengefäßwiderstand sollte nicht mehr als 80 % des peripheren Widerstandes betragen, wenn man überhaupt an eine Korrekturoperation denken will (172).

Die Beobachtung, daß selbst bei sehr hohem pulmonalen Druck bzw. Druckangleich an den systemischen Druck der VSD dann noch verschlossen werden kann, wenn gleichzeitig ein hoher pulmonaler Fluß vorliegt (54, 260) weist darauf hin, daß man bei der Beurteilung der hämodynamischen Situation unbedingt den Lungengefäßwiderstand und nicht nur den Druck berücksichtigen muß. Auch nach unseren Erfahrungen erscheint es uns deswegen richtig, Patienten mit einem Flußverhältnis von $Q_p/Q_s < 1,5$ und einem Widerstandsverhältnis von $R_p/R_s > 0,75$ von der Korrekturoperation des Ventrikelseptumdefektes oder Ductus Botalli auszuschließen (185, 229). Hierbei ist der Wert von $R_p/R_s > 0,75$ wahrscheinlich noch zu hoch gegriffen. Nach unseren Erfahrungen liegt er eher schon bei 0,5.

Unter Berücksichtigung dieser beiden Parameter zur Indikationsstellung, verlieren die zahlreichen Versuche mittels Sauerstoffatmung (44, 89, 115,) mittels Test-Banding (243) und mittels intraoperativer Fluß-

messung (260) die Indikation sicherer zu machen, an Bedeutung. Die Einatmung von 100 %igem Sauerstoff übt weniger Einfluß auf den pulmonalen Gefäßwiderstand als auf den systemischen Widerstand (der deutlich zunimmt) (180) aus. Die entsprechende Änderung des Rp/Rs-Quoteinten kann daher zu einer erheblichen Fehlinterpretation über die tatsächliche Situation des Lungengefäßbettes und dessen Reaktionsfähigkeit führen. Auch die Versuche, die progrediente obstruktive Lungengefäßerkrankung bei älteren Kindern zunächst durch ein Banding günstig zu beeinflussen, hat keinen Erfolg gezeigt (219, 221).

4.1.4. Ventrikelseptumdefektrezidiv

4.1.4.1. bei isoliertem VSD

Die Häufigkeit des Ventrikelseptumdefektrezidivs steht in enger Beziehung zur Größe des Defektes und zum Ausmaß der pulmonalen Hypertonie (24, 43, 166, 260, 290). Die Angaben über die Häufigkeit schwanken zwischen zwei und 30 %. Am häufigsten wird ein Prozentsatz um 10 % angegeben (23, 43, 48, 73, 88, 89, 217, 260, 264, 268, 297). Für die Beurteilung unserer Rezidivquote von 7 hämodynamisch wirksamen Restdefekten (entsprechend 27 %) muß betont werden, daß es sich bei den untersuchten Kindern um ausgesprochene Problemfälle mit großen Defekten und erheblicher pulmonaler Hypertonie gehandelt hat. Ein Vergleich mit einem Krankengut, in dem jeder operierte Ventrikelseptumdefekt aufgelistet ist, kann deswegen nicht durchgeführt werden. Diejenigen Arbeitsgruppen, die ihr Krankengut entsprechend dem Ausmaß der pulmonalen Hypertonie unterteilen, berichten über eine wesentlich höhere Rezidivhäufigkeit bei den Patienten mit starker

Druckerhöhung im rechten Ventrikel und im kleinen Kreislauf (28,8 % (294), zwischen 30,3 und 39,2 % (24)). Auf die Überlegenheit des prothetischen Verschlusses gegenüber dem Direktverschluß bei großen VSD mit pulmonaler Hypertonie wurde mehrfach hingewiesen (24, 43). Bei unseren 7 Patienten mit hämodynamisch wirksamem VSD-Rezidiv lag viermal ein Direktverschluß und dreimal ein Patchverschluß vor.

Bei einer Patientin (A.B.) wurde inzwischen das Defektrezidiv ohne Komplikationen und erfolgreich verschlossen. Bei vier weiteren Patienten ist die Reoperation vorgesehen. Bei einer sechsten Patientin liegt eine ausgerpögte Eisenmengerphysiologie mit Kreuzshunt vor, sodaß keine weiteren therapeutischen Maßnahmen mehr möglich sind. Retrospektiv war bereits die erste Operation nicht mehr indiziert, das Aufgehen des Defektes hat wahrscheinlich erst ein Überleben des Kindes nach der Operation (bis jetzt 7 Jahre lang) ermöglicht.

Über größere Anzahlen von Reoperationen berichten (24, 43, 48, 89, 260, 294). Auch nach der zweiten Operation ist man vor dem Auftreten von Rezidiven nicht sicher. Über das günstigste Intervall zwischen dem ersten und zweiten Eingriff besteht keine einheitliche Meinung. Während bei dem VSD-Rezidiv nach der Korrektur einer TF sehr häufig rasch nach dem ersten Eingriff operiert werden muß, ist dies bei den Rezidiven isolierter, korrigierter VSD meist nicht notwendig (24). Zwischen dem Ausmaß der Verwachsungen und der Zeitspanne zwischen den beiden operativen Eingriffen soll kein Zusammenhang bestehen (294). Die Indikation zur Reoperation ist im Prinzip die gleiche wie die beim isolierten VSD. Es sollten alle

jene Defekte mit einem größeren Links-Rechts-Shunt als 40 % des Kleinkreislaufminutenvolumens korrigiert werden (158).

4.1.4.2. Ventrikelseptumdefektrezidiv bei Fallot-Tetralogie

Auch hier schwanken die Häufigkeitsangaben im wesentlichen zwischen 5 und 20 % (neuere Literaturangaben: (3 % (51), 31 % (52), 26 % (110), 6 % (147), 8 % (168), 23 % (204), 10,1 % (252), 13 % (308)).

Besonders häufig kommt es dann zu Restdefekten, wenn die valvuläre oder infundibuläre PS nicht genügend beseitigt werden konnte, d.h., wenn nach der Operation ein relativ hoher Druck im rechten Ventrikel persistiert (110, 138, 253, 307). Unter diesem Gesichtspunkt ist auch die relative Häufigkeit in unserem Krankengut zu sehen. Bei vier der sechs Patienten mit hämodynamisch wirksamem VSD-Rezidiv bestand zusätzlich eine deutliche Einengung der rechtsventriculären Ausflußbahn. Dementsprechend lag der durchschnittliche Druck im rechten Ventrikel in dieser Patientengruppe bei 80 mmHg, gegenüber einem durchschnittlichen Druck von 38 mmHg bei Patienten ohne Septumdefektrezidiv.



Abb. 47: Angiokardiographische Darstellung eines Rezidiv-VSD bei einem 11-jährigen Kind mit TF. Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel.

4.2. Funktion des rechten Ventrikels

4.2.1. Funktionsdiagnostik mittels des Herzminutenvolumens

Die Bestimmung des Herzminutenvolumens mit dem FICK-schen Prinzip unter Verwendung der aus den Tabellen von LAFARGE und MIETTINEN (184) entnommenen Werte für die Sauerstoffaufnahme konnte für die Beurteilung des Operationserfolges nicht herangezogen werden. Die Ursachen für die große Schwankungsbreite der Einzelwerte sehen wir in den erheblichen Herzfrequenzände-

rungen während der Untersuchung, in der relativ großen Fehlerbreite bei der Bestimmung der arterio-venösen Sauerstoffdifferenz bei teils wachen, spontanatmenden, teils narkotisierten Kindern und schließlich in der Unmöglichkeit, die tatsächlich aktuelle Sauerstoffaufnahme zu bestimmen.

4.2.2. Enddiastolischer Druck im rechten Ventrikel (RVEDP)

Als einfach zu bestimmender Meßwert stellt der rechts-ventriculäre, enddiastolische Druck eine allgemein benutzte Größe zur Abschätzung der Funktion des druckbelasteten rechten Ventrikels dar (38, 104, 136, 139, 283). Auf die direkte Beziehung zwischen der Druckbelastung des rechten Ventrikels und dem Anstieg des RVEDP wurde von verschiedenen Autoren (u.a. 105) aufmerksam gemacht. Eine nach der Korrekturoperation trotz Beseitigung der Rechtsherzbelastung bestehenden Erhöhung des RVEDP kann durch eine Rechts-herzinsuffizienz, eine Pulmonalinsuffizienz (38, 104), eine erhebliche Reststenose oder eine verminderte Dehnbarkeit der Ventrikelwand verursacht werden (104). Wir konnten allerdings einen statistisch faßbaren Einfluß der Pulmonalinsuffizienz bei unseren Patienten mit korrigierter Pulmonalstenose (siehe Tab. 9) auf die Höhe des RVEDP nicht nachweisen (110). Ein Vergleich (Tab. 33) der Mittelwerte für den RVEDP mit dem hämodynamischen Operationsergebnis zeigt eine Tendenz zu höheren Werten für den RVEDP bei denjenigen Patienten mit schlechteren hämodynamischen Operationsergebnissen. Die hämodynamischen Residuen führen zu einer Funktionseinschränkung des rechten Ventrikels, die über den hohen RVEDP erfaßt werden kann. Ein bestimmter Zusammenhang zwischen den einzelnen Residuen und dem Ausmaß der RVEDP-Erhöhung ist nicht zu erkennen.

R V E D P

Diagnose	PS	VSD	DB	TF
Hämodynam. Op-Ergebnis				
1,2	7 (5-12)	5.5 (2-8)	5.5 (2-8)	6.3 (4-11)
3,4,5	8.3 (6-11)	8.5 (2-14)	6.7 (3-12)	7.4 (4-12)

Tab. 33:

Vergleich der Durchschnittswerte für den enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel nach der Korrekturoperation mit dem hämodynamischen Operationsergebnis. 1 = hervorragend, 2 = sehr gut und gut, 3 = befriedigend, 4 = schlecht, 5 = falsche Indikationsstellung.

4.2.3. Reaktion auf die Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel

Die Wirkung der Kontrastmittelinjektion auf das Kreislaufsystem besteht in einer kurzfristigen Zunahme des Herzminutenvolumens, der Herzfrequenz und des Schlagvolumens. Der Injektionsort scheint dabei keine Rolle zu spielen, (42). Die Anhebung des enddiastolischen Drucks im rechten Ventrikel könnte Folge des nach der Kontrastmittelinjektion vermehrten Blutvolumens sein und muß nicht unbedingt auf eine Beeinträchtigung der Myocardfunktion hinweisen, (42). Auf die Möglichkeit, die Kontrastmittelinjektion als Belastungsuntersuchung zu verwenden, hat anhand von 21 Patienten eine Arbeitsgruppe hingewiesen, ohne allerdings allgemein verbindliche Richtlinien für die Beurteilung anzugeben (241). Unsere entsprechenden postoperativen Untersuchungen,

die sich auf die Messung des systolischen und diastolischen Druckanstieges sowie der Herzfrequenzzunahme beschränkten, ergaben eine fast gleichförmige Zunahme der drei Meßwerte innerhalb der vier Herzfehlergruppen. Die überproportional starke Zunahme des RVEDP bei den Kindern mit Fallot-Tetralogie läßt unseres Erachtens den Schluß zu, daß in diesen Fällen die Ventrikelfunktion stärker gestört ist als bei den Kindern mit anderen Herzfehlern (Tab. 17). Dafür spricht auch der Anstieg der Durchschnittswerte für den Mitteldruck im rechten Vorhof. Der systolische Druckanstieg im rechten Ventrikel weist auf eine Widerstandserhöhung hin, die dem nach Kontrastmittelinjektion zunehmenden Herzminutenvolumen entgegengesetzt wird. Diese Widerstandserhöhung kann durch Reststenosen oder aber durch die mangelhafte Fähigkeit des Lungenstrombettes, größere Volumina aufzunehmen, verursacht werden. Auch das Ausmaß der systolischen Druckerhöhung könnte nach den vorliegenden Befunden als eine weitere Meßgröße zur Beurteilung der Herzkreislauffunktion nach der Korrektur von angeborenen Herzfehlern mit Rechtsherzbelastung herangezogen werden. Allerdings sind hier weitere Untersuchungen und vor allem eine Standardisierung der Befunde erforderlich.

4.3. Hämodynamischer Operationserfolg

Die verschiedenen Meßergebnisse bei der postoperativen Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie wurden in Form des hämodynamischen Operationsergebnisses zusammengefaßt und führten zur Vergabe von Wertungspunkten für den einzelnen Patienten. Die Grenzwerte orientierten sich mit geringen Abweichungen an den, vor allem bei der postoperativen Beurteilung der

Fallot-Tetralogie bereits mitgeteilten Klassifizierungen anderer Arbeitsgruppen (13, 52, 147, 208, 209) und an den hämodynamischen Auswirkungen der einzelnen Residuen. Die hämodynamische und klinische Bedeutung der beiden wichtigsten Residuen, nämlich des Restdruckgradienten und des VSD-Rezidivs die evtl. einer erneuten Korrektur bedürfen, kann mit den entsprechenden Verhältnissen bei einer nicht korrigierten PS und einem nicht korrigierten VSD verglichen werden. Man schließt hier aus dem zumindest über 10 bis 20 Jahre bekannten Spontanverlauf dieser beiden Herzfehler auf ein analoges, hämodynamisches und klinisches Verhalten der Residuen gleicher Größenordnung. Allerdings wird dabei die Tatsache nicht berücksichtigt, daß bei operierten Kindern, vor allem bei TF, eine Reihe von Faktoren zusätzlich das Herz belasten, nämlich Reizleitungsstörungen, die vernarbte Ventriculotomienarbe, Kontraktilitätsstörungen nach ausgiebigen Muskelresektionen.

Eine systolische Druckerhöhung im rechten Ventrikel auf 45 - 50 mmHg wird von den meisten Autoren als nicht signifikant angesehen. Auch über einen langen Zeitraum wird ihre hämodynamische Auswirkung auf die Prognose des Patienten als harmlos eingeschätzt (150). Diese postoperative Druckerhöhung im rechten Ventrikel entspricht einem Restdruckgradienten von <20 mmHg zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel und wird in der Regel nach allen bisherigen Erfahrungen sehr gut toleriert. Das Operationsergebnis wird trotz dieser Residue im allgemeinen als ausgezeichnet eingestuft (13, 52, 209). Bis jetzt wenigstens, werden auch Restdruckgradienten zwischen 20 und 50 mmHg, die zu einer systoli-

schen Drucksteigerung im rechten Ventrikel bis zu etwa 75 mmHg führen, noch als gutes hämodynamisches Operationsergebnis bezeichnet (13, 52, 97, 209). Dies beruht wohl zum Teil darauf, daß eine Reihe von Autoren auf den über viele Jahre stabilen Zustand der leichten und mittelschweren PS bei Kindern hingewiesen haben (222). Über das weitere Schicksal dieser Kinder im Verlauf des Erwachsenenalters ist allerdings auch heute noch nichts bekannt (229). Es liegen keine, Jahrzehnte des Spontanverlaufes erfassenden Untersuchungen über das Verhalten geringgradiger und mittelschwerer PS vor. Dementsprechend muß auch die Langzeitprognose der Kinder mit postoperativen Restdruckgradienten über 20 mmHg zurückhaltend gestellt werden. Allerdings ist nach den bisherigen Erfahrungen in den meisten Fällen nicht mit einer Zunahme eines postoperativ bestehenden Restdruckgradienten zu rechnen (38). Bei Restdruckgradienten über 50 mmHg wird das Operationsergebnis fast einheitlich als schlecht bezeichnet (13, 52, 209), da bei einem Teil der Kinder sicher eine Reoperation indiziert ist. Die Indikationsstellung folgt hier den Erfahrungen, die sich aus den Beobachtungen des Spontanverlaufes bei PS ergeben haben. Bei systolischen Druckwerten zwischen 75 und 100 mmHg im rechten Ventrikel, entsprechend einem Druckgradienten von > 50 mmHg, wird im allgemeinen die Indikation zur Korrektur der Pulmonalstenose gestellt (57, 63, 158, 229, 300). Eventuell wird man in Zukunft sowohl bei der primären PS als auch bei dem postoperativen Restdruckgradienten noch bei niedrigeren Druckwerten operieren, da Belastungsuntersuchungen gezeigt haben, daß die Druckwerte im rechten Ventrikel und der Druckgradient unter Belastung ganz erheblich ansteigen (40, 139, 195, 222, 225).

Die hämodynamische Beurteilung des VSD-Rezidives lehnt sich entsprechend an diejenige des isolierten VSD an. Links-Rechts-Shunts von 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens sind sicher harmlos, führen zu keiner progredienten Belastung des Herzens und bedürfen weder als Folge eines isolierten VSD noch als Folge eines Rezidives einer operativen Korrektur (48, 58, 106, 158, 165b, 224). Bei größeren Links-Rechts-Shunts als 40 - 50 %, entsprechend einem Flußverhältnis von $Q_p/Q_s = 1,5:1$ bis $2:1$ muß das hämodynamische Operationsergebnis als schlecht bezeichnet werden, weil in der Regel die nochmalige Korrektur des Septumdefektrezidives erforderlich ist (13, 52, 209). In unserem Klassifizierungsschema wurde für die Patienten mit einem Rest-Links-Rechts-Shunt von 30 - 40 % des Kleinkreislaufminutenvolumens eine eigene Wertung benutzt, da man in dieser Grenzsituation das weitere Vorgehen vom Verlauf, von den elektrokardiographischen und röntgenologischen Untersuchungsergebnissen abhängig machen soll.

Hinsichtlich der Pulmonalinsuffizienz bestehen die größten Unsicherheiten in der hämodynamischen Beurteilung, da in den meisten Fällen keine exakten Angaben über den Schweregrad gemacht werden können. Die bisherigen Langzeitergebnisse beurteilen sie als prognostisch günstig, einige Autoren sind der Ansicht, daß die Pulmonalinsuffizienz keine Komplikation der entsprechenden Herzoperationen (PS und TF) darstellt (229). Insgesamt ist die Häufigkeit der Residuen nach der Korrekturoperation der besprochenen Herzfehler mit Ausnahme des offenen DB so häufig, daß sie eher als die Regel, denn als Ausnahme betrachtet werden kann. Nach entsprechenden Untersuchungen wurden lediglich 21 von 91 Patienten mit Fallot-Tetra-

logie als "geheilt" bezeichnet, während die 70 anderen Residuen, meist in Form einer Pulmonalinsuffizienz, aufwiesen (104). Bei 69 Patienten betrug die Anzahl derjenigen mit Residuen 30 (196). Von 64 postoperativ untersuchten Patienten hatten 35 Residuen, die über einen geringgradigen Restdruckgradienten von 20 mmHg hinausgingen (97, 209). Die Ansicht, daß gerade die Korrektur der Fallot-Tetralogie keine Totalkorrektur darstellt, wird in jeder Untersuchung auf Neue bestätigt (4, 20, 38, 45, 175, 189, 220, 265).

4.4. Wertigkeit des subjektiven Eindruckes der Eltern des Patienten bei der Beurteilung des Operationserfolges

Genaue anamnestische Erhebungen über den Gesundheitszustand des Kindes, seine Leistungsfähigkeit im Vergleich zu Spiel- und Schulkameraden und vor allem die entsprechenden Veränderungen nach dem Korrektureingriff, wie sie entweder von den Eltern oder den Patienten selbst angegeben werden, können in manchen Fällen bereits einen wertvollen Hinweis für den hämodynamischen Zustand geben. Die Mehrheit der Patienten verneint kardiale Beschwerden, gleichgültig ob Residuen bestehen oder nicht; andere Patienten geben Beschwerden an, bei denen hämodynamische Untersuchungen keine Hinweise für vorhandene Residuen bieten (3). Bei 9 Patienten mit persistierender schwerer pulmonaler Hypertonie nach der Korrekturoperation eines VSD waren zwar 7 schwer beeinträchtigt, während sich zwei in einem guten Allgemeinzustand befanden (115). Der klinisch sehr gute Allgemeinzustand schloß einen noch mäßiggradig erhöhten Lungengefäßwiderstand nach den Erfahrungen anderer Autoren nicht aus (88). Beschwerdefreiheit und ein ausgezeichneter Allgemeinzustand schließen nicht unbedingt ein ausgezeichnetes hämodynamisches Ergebnis ein (13, 52, 111, 196, 209, 284).

Bei sechs der von uns nachuntersuchten 100 Kinder gaben die Eltern an, daß keine Besserung gegenüber dem präoperativen Zustand eingetreten sei. Alle sechs Kinder hatten auch hämodynamisch ein schlechtes Ergebnis (Gruppe 4 und 5 unseres Klassifizierungsschemas); allein bei fünf Kindern auf Grund einer Eisenmengerreaktion. Bei 15 unserer Patienten wurde nach Ansicht der Eltern wohl eine deutliche

Besserung des Allgemeinzustandes und der Leistungsfähigkeit nach der Korrektur beobachtet; gegenüber anderen Kindern wurde jedoch eine leichtere Ermüdbarkeit und eingeschränkte Leistungsfähigkeit auch nach der Korrekturoperation beobachtet. Es handelte sich dabei um zwei Kinder mit PS, um 6 Kinder mit VSD und 7 Kinder mit TF. Bei 6 der 15 Kinder konnten die hämodynamischen Messungen die eingeschränkte Leistungsfähigkeit und das im Vergleich mit anderen Kindern schlechte Abschneiden hinsichtlich ihrer Ausdauer und körperlichen Belastbarkeit nicht erklären. Alle 6 Kinder hatten hämodynamisch sehr gute und gute Ergebnisse (entsprechend den Gruppen 1 und 2 unseres Klassifizierungsschemas). Hämodynamisch schlechte Ergebnisse, die also die eingeschränkte Leistungsfähigkeit erklären könnten, lagen bei vier Patienten vor. Es handelte sich dabei um ein Kind mit großem VSD-Rezidiv und drei Kinder mit TF, bei denen es neben einer noch bestehenden PS zu einem VSD-Rezidiv gekommen war.

Bei den restlichen 5 Patienten lagen hämodynamisch befriedigende Operationsergebnisse vor. Es bestanden zwar Residuen, die jedoch keine erneute Intervention notwendig machen. Zusammenfassend zeigt sich, daß eine gute Korrelation zwischen der Symptomatik und der hämodynamischen Situation bei den Patienten besteht, deren Zustand als unge bessert angegeben wurde. Von den 77 Patienten, bei denen die Eltern von sich aus kein Symptom oder eine Beschwerde, die auf das Herz-Kreislauf-System hinwies, angaben, hatten 58 ein hervorragendes bis gutes (1-2) Operationsergebnis, während 12 und 7 ein befriedigendes (3) bzw. schlechtes (4) hämodynamisches Operationsergebnis aufwiesen. (Tab.34). Die Beschwerdefreiheit und der gute klinische Allgemeinzustand bergen also häufiger die Gefahr in sich, daß das hämodynamische Operationsergebnis überschätzt wird als umgekehrt.

Häodyn. OP-Ergeb- nisse	Subjektive Einschätzung des Operationserfolges			Σ
	normale	eingeschr. Leistungs- fähigkeit	PO ungebes- serter Zu- stand	
1	18	1	---	19
2	40	5	---	45
3	12	5	---	17
4	7	4	1	12
5	---	---	5	5
Σ	77	15	6	98

Tabelle 34: Vergleich des hämodynamischen Operationsergebnisses und der subjektiven Einschätzung des Operationserfolges durch die Eltern des Kindes (den Patienten selbst) bei 100 Kindern mit operierter PS, VSD, DB und TF (ohne 2 Kinder mit DB, bei denen der gleichzeitig bestehende Ventrikelseptumdefekt bei der 1. Operation noch nicht mitkorrigiert wurde).

4. 5. Wertigkeit der klinischen Untersuchungsmethoden bei der Beurteilung des Operationsergebnisses.

4. 5. 1. Auskultationsbefund/Phonokardiogramm

Auch bei adäquater Beseitigung der PS und bei sicherem Verschluss des VSD bleiben postoperativ in einer großen Anzahl von Patienten Geräuschphänomene über dem Herzen bestehen (4, 54, 89, 110, 303). Im allgemeinen nimmt die Geräuschintensität nach der Korrektur von PS und der TF deutlich ab. Es kommt jedoch nur in einem sehr geringen Prozentsatz zu einem völligen Verschwinden der Geräusche (303). Einen wertvollen differentialdiagnostischen Hinweis, der die Unterscheidung einer Reststenose von einem Ventrikelseptumdefektrezidiv beim gleichzeitigen Vorliegen eines kompletten Rechtsschenkelblockes ermöglichen soll, bietet die zeitliche Analyse der postoperativen Geräusche. So wies der verspätete Beginn des systolischen Geräusches auf eine Reststenose und der frühe Beginn (mit dem 1. Segment des 1. Herztones) auf ein VSD-Rezidiv hin (204). In unserer Untersuchungsserie konnten wir dieses Phänomen nicht nachprüfen, da bei den in Frage kommenden Patienten ein Rest-VSD und ein hoher Restdruckgradient zusammen auftraten.

Bei den von uns untersuchten Kindern war lediglich in 10 Fällen kein Geräusch zu hören (8 DB). Bei den restlichen 90 Kindern bestanden systolische Geräusche vom Lautstärkegrad 2-4/VI in der Einteilung von LEVINE. Hinsichtlich der Korrelation zwischen dem Restdruckgradienten bei der operierten PS bzw. der TF und dem Lautstärkegrad des systolischen Austreibungsgeräusches konnten wir zeigen, daß in der Mehrzahl der Fälle bei einem systolischen Geräusch vom Grad 4/VI ein hoher Druckgradient (Grenzen 30-90, im Durchschnitt 57 mm Hg) bei der hämodynamischen Untersuchung gemessen wurden. Bei allen Patienten mit einem Geräusch vom Grad 2/VI und 3/VI lagen

die Restdruckgradienten unter 34 mm Hg (Maximalwert). Sieben der 22 am VSD operierten Kinder hatten holosystolische Geräusche vom Grad 4/VI. Alle sieben Kinder wiesen ein VSD-Rezidiv, sechs davon mit einem Links-Rechts-Shunt von $> 30\%$ des Kleinkreislaufminutenvolumens auf. Nach unseren Erfahrungen wird das Vorliegen eines VSD-Rezidivs, insbesondere eines hämodynamisch wirksamen, unwahrscheinlich, wenn postoperativ lediglich systolische Geräusche vom Grad 2 und 3/VI erfaßt werden. Bei den Patienten mit hochgradiger pulmonaler Hypertonie (entsprechend einem Widerstandsverhältnis von $R_p/R_s > 0,50$) war in allen Fällen der 2. Herzton deutlich akzentuiert. Wir sind allerdings der Auffassung, daß das postoperative Persistieren einer leichten bis mäßiggradigen pulmonalen Hypertonie mit klinischen Mitteln, also auch mit der Auskultation, nicht sicher genug erfaßt werden kann.

4. 5. 2. Wertigkeit des elektrokardiographischen Befundes bei der Beurteilung des Operationsergebnisses.

4. 5. 2. 1. Präoperative EKG-Diagnostik

Ehe wir die Erfahrungen anderer Arbeitsgruppen mit der Wertigkeit des Elektrokardiogrammes bei der Beurteilung des Operationsergebnisses mit unseren eigenen Befunden vergleichen, sind einige Anmerkungen zu der präoperativen elektrokardiographischen Diagnostik der Rechtshypertrophie bei den vier hier untersuchten Herzfehlergruppen notwendig (Ausführliche Darstellungen: 74, 109, 258, 281, 298).

Bei der isolierten PS wurde immer wieder mit verschiedenem Erfolg versucht, aus den elektrokardiographischen Veränderungen für den Einzelfall verläßlich auf die Drucksteigerung im rechten Ventrikel zu schließen (59, 107, 108, 116, 199, 258, 269, 300 u. a.). Andere Autoren konn-

ten keine Korrelation zwischen der R-Amplitude oder des R/S-Verhältnisses in V_1 zu den Druckwerten im rechten Ventrikel finden (15, 154, 255). Es fanden sich zum Teil Kriterien, die in einem relativ hohen Prozentsatz Rückschlüsse auf die Druckwerte im rechten Ventrikel erlaubten (107, 108), jedoch war bei den meisten der angegebenen Verfahren die Streubreite zu hoch, um aus den EKG-Veränderungen bei dem einzelnen Patienten auf seinen Druck im rechten Ventrikel schließen zu können. Bei den Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt und gleichzeitiger Drucksteigerung im rechten Ventrikel bzw. im Pulmonalkreislauf ist die Bestimmung des Druckes im rechten Ventrikel mit einer noch höheren Unsicherheit belastet. Im allgemeinen spricht zwar eine zunehmende Rechtshypertrophie für eine Drucksteigerung im rechten Ventrikel, jedoch wurden vereinzelt auch Fälle mit normalem EKG-Befund und schwerer pulmonaler Hypertonie beschrieben (17, 69, 89, 72, 127, 254). Ähnliches gilt für den offenen DB mit pulmonaler Hypertonie, bei dem trotz der oft hochgradigen Drucksteigerung im rechten Ventrikel häufiger eine biventrikuläre Hypertrophie als eine isolierte Rechtsventrikelhypertrophie gefunden wird. Bei einer Shuntumkehr und vermindertem Pulmonaldurchfluß ist allerdings in den meisten Fällen auch im EKG eine überwiegende Rechtshypertrophie zu sehen (212).

Bei der TF stellen sich im allgemeinen diese Probleme nicht, da es über den großen hochsitzenden VSD immer zu einem Druckangleich der beiden Kammern kommt und deswegen der Versuch einer Druckbestimmung im rechten Ventrikel mit Hilfe des Elektrokardiogrammes gar nicht notwendig ist.

4. 5. 2. 2. Postoperative EKG-Diagnostik

Im allgemeinen stellt sich die postoperative Rückbildung der pathologischen Rechtshypertrophie nach der erfolgreichen Korrektur eines angeborenen Herzfehlers mit Rechtsherzbelastung im elektrokardiographischen Befund bei einer großen Zahl der Fälle gut dar (109, 128, 179, 201, 217 u. a.). Es ist möglich , aus dem EKG herauszulesen, ob es postoperativ zu einem Druckabfall gekommen ist, es ist aber im Einzelfall unmöglich, das genaue Ausmaß des Druckabfalles auf Grund des EKG-Befundes anzugeben (40, 47, 99, 128, 149, 154, 179, 186, 218, 284). Diskrete postoperative Druckerhöhungen jeder Ursache werden meist nicht genügend sicher im Elektrokardiogramm erfaßt. Unsere eigenen Versuche mittels der Amplituden, mittels verschiedener Korrelationsquotienten der R- und S-Amplituden in V_1 und V_6 führten nicht zu einer linearen Korrelation, die es ermöglicht hätte, im Einzelfall aus dem EKG-Befund auf das Ausmaß des postoperativen Druckabfalles im rechten Ventrikel nach der Korrekturoperation zu schließen.

Führten wir eine gesamte Beurteilung des Elektrokardiogrammes durch, so ergaben sich bei der Gegenüberstellung des hämodynamischen Operationsergebnisses mit dem elektrokardiographischen Befund einige beachtenswerte Übereinstimmungen (Tabelle 35). Von den 64 Patienten mit herrragendem bis gutem hämodynamischen Operationsergebnis (Gruppe 1 und 2 unseres Klassifizierungsschemas) zeigten 47 keine, jedoch 17 pathologische Kammerhypertrophiezeichen. Das EKG lieferte damit in einem beträchtlichen Prozentsatz falsche positive Ergebnisse. Völlig anders war die Situation bei den hämodynamisch schlechter bewerteten Patienten (die Gruppen 3, 4 und 5 unseres Klassifizierungsschemas). Hier hatten von 36

Diagnose	Hämodyn. OP-Ergebnis	keine Kammerhypertr. zeichen	pathologische Kammerhypertrophiezeichen			Σ
			Rechts-	Links-	Doppelhypertr.	
PS	1.2	17	10	---	---	27
	3.4.5.	---	9			9
VSD	1.2.	9	2	1	1	13
	3.4.5.	1	7	2	3	13
DB	1.2.	10	---	2	---	12
	3.4.5.	2	---	---	2	4*
TF	1.2.	11	1	---	---	12
	3.4.5.	1	8	1	---	10
Σ	1.2.	47	13	3	1	64
Σ	3.4.5.	2	26	3	5	36

Tab. 35 Vergleich des hämodynamischen Operationserfolges mit dem elektrokardiographischen Befund bei 98 Kindern mit angeborenem Herzfehler und Rechtsherzbelastung (2 Kinder mit DB und zusätzlichem VSD wurden hierbei nicht erfaßt)
(X-Quadrat = 42,48, 1 Freiheitsgrad, P 1%).

Kindern auch nach der Korrekturoperation noch 34 pathologische Kammerhypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm, während zwei ein hinsichtlich der Hypertrophiezeichen

unauffälliges EKG boten. In dieser Gruppe bestand also eine weitgehende Übereinstimmung der elektrokardiographischen und hämodynamischen Befunde. Vom EKG-Befund ausgehend ergaben sich folgende Verhältnisse: Von denjenigen Kindern, die nach der Korrekturoperation zum Zeitpunkt der Kontroll-Herzkatheteruntersuchung noch pathologische Kammerhypertrophiezeichen hatten, mußte nach dem hämodynamischen Befund das Operationsergebnis bei lediglich 34 Kindern als befriedigend oder schlecht bezeichnet werden. Siebzehn der Kinder mit pathologischer Kammerhypertrophie im EKG hatten trotzdem ein hervorragendes bis gutes hämodynamisches Ergebnis mit einer geringgradigen Drucksteigerung im rechten Ventrikel auf höchstens 45 mm Hg. Bei den 49 Patienten ohne pathologische Kammerhypertrophiezeichen hatten 47 ein hämodynamisch hervorragendes bis gutes und nur zwei ein schlechtes Operationsergebnis. Unsere Schlußfolgerung aus diesen Befunden ist, daß ein postoperativ normales EKG mit größter Wahrscheinlichkeit für weitgehend normale oder nur geringfügig gestörte hämodynamische Verhältnisse spricht. Andererseits schließen pathologische Kammerhypertrophiezeichen in einem beträchtlichen Prozentsatz ein gutes hämodynamisches Operationsergebnis nicht aus.

4. 5. 2. 3. Kompletter postoperativer Rechtsschenkelblock.

Bei der Korrektur der TF und des isolierten VSD kommt es in einem hohen Prozentsatz zum Auftreten eines postoperativen Rechtsschenkelblockes. Die Literaturangaben darüber schwanken zwischen 30 und 100 % (36, 50, 52, 68, 92, 104, 110, 112, 138, 157, 179, 183, 187, 201, 220, 279, 305, 309). Im allgemeinen wird die Prognose des isolierten postoperativen Rechts-

schenkelblockes als günstig angesehen (20, 217). Seine Ursache wird bislang noch nicht einheitlich beurteilt. Ein Teil der Autoren nimmt eine direkte Verletzung des rechten Tawara-Schenkels an (36, 64, 86, 101, 109, 183, 191, 217, 234, 289), andere die Durchtrennung mehr peripher gelegener Leitungsbahnen bei der Ventrikulotomie (53, 83, 92, 93, 181, 259). Eine elektrokardiographische Unterscheidung der zentralen und mehr peripheren intraventrikulären Reizleitungsstörungen, die sich im EKG als Rechtsschenkelblock manifestieren, ist mittels des konventionellen EKG nicht möglich (181, 279). So versuchte man, entsprechende Unterscheidungsmerkmale mittels des Q-RV-Intervalles anzugeben (101). Bei einer Verzögerung zwischen Q-Zacke und einsetzender mechanischer Ventrikulak-tion nahm man eine Verletzung des Tawara-Schenkels an, während bei normalem Einsetzen der Ventrikulkontraktion und elektrokardiographisch nachgewiesenem Rechtsschenkelblock auf eine peripher gelegene Reizleitungsstörung geschlossen wurde (101). Die Beantwortung der Frage, um welche Form der rechtsseitigen Reizleitungsstörung es sich im Anschluß an eine Korrekturoperation mit Ventrikulotomie handelt, ist mit der Hiss-Bündel-Elektrokardiographie möglich. (5, 279). In unserem Krankengut kam es bei den Kindern mit VSD in 68 % und bei den Kindern mit TF oder isolierter Infundibulumstenose in 64 % zum Auftreten eines kompletten Rechtsschenkelblockes (RSB). Einen gleichzeitigen linksan-terioeren Hemiblock sahen wir bei weiteren 8 Kindern. Die Häufigkeit der kombinierten Reizleitungsstörung (RSB + LAH) in unserem Krankengut stimmt mit den Literaturangaben weitgehend überein: 6 % (VSD) und 7,7 % (TF) (183), 19,1 % (236), 8,7 % (279) 8,2 % (305). Nach Ansicht einiger Autoren besteht die Möglichkeit, daß der bifas-zikuläre Block in einen trifaszikulären (tiefsitzenden,

totalen) AV-Block mit der Gefahr des plötzlichen Todes übergeht. So wird über eine Spätletalität der Patienten mit komplettem RSB und LAH von 25 % berichtet, während diese in einer Kontrollgruppe ohne kombinierte Reizleitungsstörung lediglich 2 % beträgt. Diese Autoren fordern deswegen bei den Patienten mit RSB und LAH die Einsetzung eines prophylaktischen Schrittmachers (305). Wir haben uns zu diesem Schritt bei unseren 8 Patienten nicht entschließen können, da wir mehr den Überlegungen einer anderen Arbeitsgruppe gefolgt sind. Diese fand bei 207 Patienten mit TF in 8,7 % wohl die Kombination aus kompletten RSB und LAH. Sie sah jedoch in keinem Fall während eines Beobachtungszeitraumes von 1 bis 13 Jahren den Übergang dieser Leitungsstörung in einen totalen av-Block. Daraus folgerten sie, daß der postoperative komplette RSB wahrscheinlich häufiger durch eine Verletzung peripherer Leitungsbahnen bei der Ventrikulotomie als durch eine Verletzung des rechten Schenkels des Hiss'schen Bündels verursacht worden war (279). Im ersten Fall wäre der zusätzliche linksanteriore Hemiblock lediglich eine unifaszikuläre Reizleitungsstörung, während im zweiten Fall ein echter bifaszikulärer Block vorliegen würde. Lediglich in diesem Fall müßte in einem höheren Prozentsatz mit dem Auftreten einer totalen av-Blockierung gerechnet werden (305). Bei unseren 8 Patienten konnten wir bislang noch nicht den Übergang vom RSB + LAH in einen totalen AV-Block beobachten.

Ein zweites Problem im Gefolge des postoperativen kompletten Rechtsschenkelblockes ist die Beurteilung der rechtsventrikulären Hypertrophie. Ausführliche Arbeiten liegen vor (64, 70, 255, 257, 310). Dem Elektrokardiogramm wird von vielen Autoren jede Brauchbarkeit in der Hypertrophiediagnostik bei gleichzeitigem Vorliegen eines kompletten

RSB abgesprochen (64, 86, 204, 255, 257, 275). Wir sind der Auffassung, daß gerade in der Arbeit B. SCHMIDT's die Überlegenheit des Vektorkardiogrammes gegenüber dem Elektrokardiogramm nicht überzeugend demonstriert wurde und die Wertlosigkeit des Elektrokardiogrammes bei diesen Fragestellungen nicht belegt werden konnte. In der gesamten Arbeit wurden keine Angaben über die den jeweiligen vektorkardiographischen Befunden entsprechenden Druckwerte im rechten Ventrikel gemacht. Dadurch ist die Aussagekraft der sehr eingehenden vektorkardiographischen Untersuchung erheblich gemindert (257).

Aus unserer Arbeitsgruppe hat sich mit diesem Problem im letzten Jahr anhand eines relativ kleinen Krankengutes DÜRR beschäftigt und war zu dem Schluß gekommen, daß man aus einer Formanalyse des Schenkelblockbildes sehr wohl die Rechtshypertrophie für den klinischen Gebrauch verwertbar herauslegen könne (70). Ihrer Meinung, daß mittels Amplitudenhöhe und Amplitudenquotient kein Zugang zu dem Problem bestünde, können wir uns nach den jetzt vorliegenden Untersuchungsergebnissen nicht ganz anschließen. Wir konnten im Gegenteil zeigen, daß mittels eines R/R+S-Quotienten Rückschlüsse auf die stattgefundene Rückbildung der Rechtsventrikelhypertrophie auch bei Vorliegen eines kompletten postoperativen Rechtsschenkelblockes möglich waren. So lag bei denjenigen Patienten mit einem R/R+S-Quotienten von ≤ 40 % der Druck im rechten Ventrikel in 80 % unter 45 mm Hg. Die Korrelationen für einen R/R+S-Quotienten über 40 % waren nicht mehr so günstig. Hier entsprach dem höheren R/R+S-Quotienten lediglich in 63 % ein höherer Druck als 45 mm Hg. Der R/R+S-Quotient > 40 % führte damit immerhin in 37 % zu falsch positiven Befunden. Dies entsprach in etwa

den Ergebnissen der Hypertrophiediagnostik ohne begleitenden kompletten Rechtsschenkelblock.

4. 5. 3. Wertigkeit des Thorax-Röntgenbefundes bei der Beurteilung des Operationsergebnisses.

Die Beurteilung der Lungengefäßzeichnung, der Herzkonturen, hier vor allem der Prominenz des Pulmonalsegmentes und der angehobenen Herzspitze ist in wesentlich höherem Maße als die Bestimmung des Herzlungenquotienten subjektiven Maßstäben unterworfen. Unter diesem Gesichtspunkt soll abschließend im wesentlichen nur das postoperative Verhalten des Herzlungenquotienten in den vier Herzfehlergruppen mit Rechtsherzbelastung besprochen werden. Die Verlässlichkeit des Herzlungenquotienten in der klinischen Diagnostik und die Faktoren, die die Zuverlässigkeit beeinflussen können, sind bereits mehrfach ausführlich erörtert worden (s. a. 256).

Bei den Patienten mit valvulärer PS und denjenigen mit VSD und pulmonaler Hypertonie fiel uns auf, daß in einem sehr hohen Prozentsatz die Prominenz des Pulmonalsegmentes auch nach erfolgreicher Korrekturoperation über lange Jahre erhalten blieb. Für die PS gilt, daß aus dem Verhalten der Pulmonalarterie nach der Korrekturoperation nicht auf das Operationsergebnis, d. h. auf die Beseitigung des präoperativen Druckgradienten geschlossen werden kann (12, 77, 125, 202). Die Lungengefäßzeichnung nimmt zwar nach der erfolgreichen Korrekturoperation der Herzfehler mit verminderter Lungendurchblutung zu und bei jenen mit vermehrter Lungendurchblutung ab. Obwohl dies auch in unserem Krankengut in der Mehrzahl der Fälle beobachtet werden konnte, war das Kriterium der Lungengefäßzeichnung für die ge-

nauere diagnostische Einschätzung des Operationsergebnisses nicht hilfreich.

Das für die vier Herzfehlergruppen von uns als charakteristisch angesehene Verhalten des Herzlungenquotienten wird auch von anderen Autoren bestätigt. So fällt auf, daß es bei den isolierten PS nur zu einer geringgradigen Änderung der Herzgröße nach der Korrekturoperation kommt (12, 123, 149, 284). Am auffälligsten noch kam es bei jenen Patienten zur Rückbildung der Herzgröße, die präoperativ eine erhebliche Kardiomegalie aufwiesen (149). Die postoperative Pulmonalinsuffizienz, deren Ausmaß von den meisten Arbeitsgruppen entweder nicht oder mit sehr verschiedenen Kriterien definiert wird, führte bei unseren Patienten mit isolierter Pulmonalstenose zu keiner postoperativen Zunahme der Herzgröße. Vielmehr blieb der Herzlungenquotient in allen Fällen unter 0,50 und damit im Normalbereich. Bei den Kindern mit offenem DB und VSD mit pulmonaler Hypertonie sahen wir die ausgeprägtesten postoperativen Veränderungen des Herzlungenquotienten. Hier wird die persistierende Kardiomegalie mit einiger Sicherheit als guter Hinweis für einen signifikanten Restventrikelseptumdefekt angegeben (268) et al.). Auch bei unseren Patienten mit VSD-Rezidiv lag der Herzlungenquotient deutlich höher als bei den Patienten ohne. Die Unterschiede waren jedoch bei den einzelnen Patienten mit und ohne VSD-Rezidiv oft so gering, daß der Röntgenbefund allein nur bei sehr ausgeprägten Befunden die Diagnose eines VSD-Rezidivs ermöglichte. Die ausführlichsten Berichte bezüglich der prä- und postoperativen Herzgröße liegen für die Patienten mit TF vor. In den meisten Fällen wird eine postoperative Zunahme der Herzgröße angegeben (25, 36, 38, 104, 110,

138). Eine deutliche Tendenz zur höhergradigen Kardiomegalie besteht hier bei der postoperativen Pulmonalinsuffizienz (97, 104, 167, 168, 303). Die stärksten Größenzunahme wurde bei Patienten, bei denen ein Restdruckgradient mit einer Pulmonalinsuffizienz kombiniert war, beobachtet (104). Über annähernd normale Herzgrößen nach der Korrekturoperation der TF berichten eine Reihe von Autoren (97, 151, 167, 209, 265). Eine Gegenüberstellung der postoperativen Herzlungenquotienten mit dem postoperativen hämodynamischen Ergebnis konnten wir bei Durchsicht der Literatur nicht finden. Einige Anmerkungen zu unserer Darstellung (Tab. 36) sind notwendig.

Klass.- gruppe	PS		VSD		DB*		TF		Σ
HLQu	≤0,5	>0,5	≤0,50	>0,5	≤0,50	>0,5	≤0,50	>0,50	
1.2.	24 (0,45)	3 (0,53)	9 (0,48)	4 (0,55)	10 (0,46)	1	5 (0,47)	7 (0,54)	63
3.4.5.	9 (0,45)	--	1	12 (0,55)	1	1	2 (*)	8 (0,55)	34
Σ	33	3	10	16	11	2	7	15	97

Tab. 36:

Gegenüberstellung der postoperativen Herzlungenquotienten und der hämodynamischen Ergebnisse bei 97 Patienten mit PS, VSD, DB und TF (ohne zwei Kinder mit DB und zusätzlichem VSD und ohne einen Patienten (Gr. D.) mit DB, für den kein Röntgenbefund vorlag). (Mittelwerte in Klammern). (* Zwei Einzelwerte 0,48 und 0,49).

Bei den Patienten mit PS und hervorragendem bis gutem Operationsergebnis hatten 24 einen normalen und drei einenleicht erhöhten Herzlungenquotienten. Demgegenüber war in der Gruppe mit einem hämodynamisch nur befriedigenden oder schlechten Operationsergebnis in keinem Fall ein pathologisch erhöhter Lungenquotient festzustellen. Die 9 Patienten dieser Gruppe hatten normale Quotienten mit einem Mittelwert von 0,45. Der Restdruckgradient und die Pulmonalinsuffizienz waren demnach mit dem Herzlungenquotienten in unserem Krankengut nicht erfaßbar. Bei den Patienten mit VSD hatten in den ersten beiden Klassifizierungsgruppen 9 einen normalen und vier einen erhöhten Herzlungenquotienten, während in den schlechter bewerteten Gruppen nur einer einen normalen, dafür aber 12 Patienten einen pathologisch erhöhten Herzlungenquotienten aufwiesen. Ein Herzlungenquotient von $> 0,50$ war in dieser Patientengruppe sehr verdächtig auf ein VSD-Rezidiv. Die 6 Patienten mit einem hämodynamisch wirksamen VSD-Rezidiv hatten alle einen Herzlungenquotienten von $> 0,53$ mit einem Durchschnittswert von 0,56. Bei den Patienten mit DB entsprachen Herzlungenquotient und hämodynamisches Operationsergebnis einander.

Unter den Kindern mit TF und hervorragendem bis gutem Operationsergebnis fanden sich fast gleichviel Fälle mit normalem und pathologischem Herzlungenquotienten. In den schlechteren hämodynamischen Klassifizierungsgruppen überwog eindeutig ein hoher Herzlungenquotient. Allerdings konnten die Ursachen der Kardiomegalie: Pulmonalinsuffizienz, evtl. kombiniert mit einem Restdruckgradienten oder/ und VSD-Rezidiv mittels des HLQu nicht voneinander unterschieden werden.

5. Schlußfolgerungen

5. 1. Beurteilungskriterien des Operationserfolges

Anamnestische Erhebungen, sorgfältige klinische Untersuchungen und postoperative Herzkatheteruntersuchungen mit Angiokardiographie von 100 Kindern mit angeborenen Herzfehlern und Rechtsherzbelastung ergaben, daß in der Mehrzahl unserer Patienten sehr gute subjektive Operationsergebnisse erzielt wurden. Hierbei umschreibt das Prädikat sehr gut, daß den Eltern an ihren Kindern von seiten des Herzens her nichts auffiel und daß sie die Kinder im Vergleich zu ihren Geschwistern, Spiel- und Schulkameraden für voll leistungsfähig und belastbar hielten. Die Kinder führen ein völlig normales und aktives Leben und unterliegen keinerlei Einschränkungen, bis auf das ärztlich angeordnete, teilweise zeitlich befristete Verbot an Sport mit Wettbewerbscharakter teilzunehmen.

Diesen sehr guten subjektiven Ergebnissen standen klinische Befunde bei der Auskultation, im Phonokardiogramm, im Elektrokardiogramm und im Thorax-Röntgenbild gegenüber, die mit mehr oder weniger großer Sicherheit vermuten ließen, daß bei einer Anzahl von Kindern Residuen nach der Herzoperation bestehen geblieben oder durch die Operation entstanden waren.

Der Vergleich der subjektiven und klinischen Operationsergebnisse mit den Ergebnissen der hämodynamischen Untersuchungen zeigte, daß nur bei einem Teil der Kinder normale Herzkreislaufverhältnisse durch die Korrekturoperation geschaffen wurden. Teils vermeidbare, teils unvermeidliche Residuen, wie der Restdruckgradient, die postoperative Pulmonalinsuffizienz, das VSD-Rezidiv, die persistierende, sich ungenügend zurückbildende oder sogar zunehmende pulmonale Hypertonie, Störungen in der rechtsventrikulären Ausflußtraktkinetik führten zu der Diskrepanz zwischen subjektiver Einschätzung des Operationserfolges, den Ergebnissen der klinischen Untersuchung und dem hämodynamischen Befund.

5. 2. Pulmonalstenose

Bei der isolierten PS führten Restdruckgradienten zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel sowie die postoperative Pulmonalinsuffizienz zu einer Normabweichung in allen drei Bereichen.

Bei Kindern mit einem systolischen Restdruckgradienten ab einer Höhe von etwa 70 bis 80 mm Hg war der subjektive Befund beeinträchtigt. Bei den beiden Kindern dieser Gruppe mit schlechtem hämodynamischen Operationsergebnis auf Grund von hohen Restdruckgradienten lag bei der ersten Operation eine hochgradig dysplastische Pulmonalklappe mit engem Klappenring vor. Nachdem sich eine dysplastische Pulmonalklappe angiokardiographisch präoperativ diagnostizieren läßt, ist dieser Umstand in Zukunft in die Überlegungen hinsichtlich des operativen Vorgehens mit einzubeziehen. Operationstechnisch kommt entweder eine Exzision der gesamten Klappe oder ein Klappenersatz in Frage. Die herkömmliche Kommissurotomie führt in diesen Fällen meistens nicht zu einem genügenden Erfolg.

Systolische Austreibungsgeräusche vom Grad 2-3/VI wiesen mit großer Sicherheit auf einen Restdruckgradienten von

35 mm Hg hin, während ein Geräusch des Lautstärkegrades 4/VI fast immer mit einem deutlich höheren Druckgradienten einherging. Röntgenologisch kam der Druckabfall oder eine persistierende Druckerhöhung im rechten Ventrikel nicht in dem Maß zur Darstellung, daß daraus diagnostische Rückschlüsse möglich wurden. Im Gegensatz dazu lieferte das Elektrokardiogramm wertvolle Hinweise auf die postoperativen Druckverhältnisse im rechten Ventrikel. So konnte aus dem EKG-Befund mit einiger Sicherheit darauf geschlossen werden, ob der postoperative Druck im rechten Ventrikel über oder unter 45 mm Hg betrug. Weitergehende Aussagen waren mit einer zu großen Unsicherheit für den Einzelfall belastet.

Die postoperative Pulmonalinsuffizienz führte zu keiner Beeinträchtigung unserer Patienten und zeigte im Berichts-

zeitraum entsprechend dem Befinden der Kinder und der während der klinischen Verlaufskontrolle erhobenen Befunde keine Änderungstendenz. Als brauchbares Maß für die Abschätzung der hämodynamisch wirksamen Pulmonalinsuffizienz erwies sich während der Herzkatheteruntersuchung die gleichzeitige Verwendung des Amplituden- und Differenzindex. Beide ließen allerdings keinen Hinweis auf das Regurgitationsvolumen zu. Der Auskultationsbefund und das Phonokardiogramm zeigten mit der phonokardiographisch gemessenen Dauer des diastolischen Geräusches innerhalb der Gesamtdiastole keine brauchbare Korrelation mit den hämodynamischen Veränderungen, das gleiche galt für den Herzlungenquotienten.

Die Frage nach der Entscheidung, ob eine Pulmonalinsuffizienz oder ein Restdruckgradient ein günstigeres Residuum nach Beseitigung einer valvulären PS sei, erledigt sich nach unserer Auffassung von selbst, wenn das Ausmaß des Restdruckgradienten möglichst gering gehalten wird. In beiden Fällen ist die Langzeitprognose bis jetzt günstig. Es gibt keinen Hinweis, daß sie sich im späteren Leben verschlechtert. Allerdings fehlen hier Langzeituntersuchungen, die sich über Jahrzehnte nach dem operativen Eingriff erstrecken. Ganz sicher schädlich ist die schwere Pulmonalinsuffizienz und der hohe Restdruckgradient. Operationstechnisch ist es wahrscheinlich nicht möglich, die Kommissurotomie so exakt durchzuführen, daß aus der Art des operativen Vorgehens eine sichere Prognose bezüglich eines späteren geringen Restdruckgradienten oder einer geringen postoperativen Pulmonalinsuffizienz möglich sein wird. Das günstigste Vorgehen erscheint uns, die Pulmonalstenosen unter Inkaufnahme einer geringen Pulmonalinsuffizienz möglichst restlos zu beseitigen.

Die Operationsindikation stellen wir ab einer Druckerhöhung im rechten Ventrikel auf 75 mm Hg. Dies gilt auch für die Reoperation nach ungenügend beseitigter Stenose. In Grenzfällen wird man im Kleinkindesalter zurückhaltend sein und die Indikation von der fortlaufenden klinischen

Überwachung und einer im ausgehenden Schulalter wiederholten Herzkatheteruntersuchung abhängig machen. Liegt der Wert dann immer noch um 70 bis 80 mm Hg, wird man operieren, da mit einem späteren Abfallen nicht mehr zu rechnen ist. Bei einer Druckerhöhung über 80 mm Hg ist mit einer langsamen, aber progredienten Zunahme des Schweregrades der Pulmonalstenose zu rechnen. Die Operation ist sicher indiziert.

Bei schweren Pulmonalstenosen erscheint eine frühzeitigere Korrektur angezeigt, als sie bei den Kindern dieser Untersuchungsserie durchgeführt worden ist. Der trotz erfolgreicher Beseitigung der Pulmonalstenose postoperativ hohe enddiastolische Druck im rechten Ventrikel läßt vermuten, daß es durch die Jahre anhaltende Druckbelastung des rechten Ventrikels zu einer Beeinträchtigung der Myokardfunktion gekommen ist. Wann und bei welcher Druckbelastung es zu einer Myokardfibrose kommt, ist unbekannt. Kinder mit systolischen Druckwerten von über 120 mm Hg im rechten Ventrikel sollten deswegen spätestens im frühen Kleinkindesalter operiert werden.

5. 3. Ventrikelseptumdefekt und Ductus Botalli

Beim isolierten VSD und offenem DB mit pulmonaler Hypertonie bestimmen der sichere Verschuß der abnormen Querverbindung zwischen großem und kleinem Kreislauf und das Verhalten des Lungengefäßwiderstandes die weitere Prognose. Hierbei kommt dem Verhalten des Lungengefäßwiderstandes sicher eine größere Bedeutung als einem VSD-Rezidiv zu.

In dieser Patientengruppe fanden wir die höchste Anzahl von Kindern, bei denen der Allgemeinzustand und die Leistungsfähigkeit nach der Operation ungebessert blieben. Nachdem bei allen 5 Kindern (zwei mit DB, drei mit VSD) der Lungengefäßwiderstand in den Jahren nach der Operation entweder nicht abgefallen oder sogar angestiegen war, erschien das subjektive Operationsergebnis als ein ausgezeichnete Hinweis für die postoperative Eisenmengerphysiologie.

Bei 6 Kindern stellten die Eltern eine nur unvollständige Besserung gegenüber dem Zustand vor der Operation fest. Drei Kinder hatten dementsprechend ein hämodynamisch nur befriedigendes oder schlechtes Operationsergebnis, während bei den anderen drei Kindern das Operationsergebnis auf Grund der hämodynamischen Meßwerte als hervorragend bis gut zu beurteilen war. Hämodynamischer Befund und subjektive Einschätzung des Operationsergebnisses stimmten in diesen Fällen nicht überein.

Von den klinischen Befunden wies ein systolisches Geräusch vom Grad 4/VI sicher auf ein VSD-Rezidiv hin, ohne allerdings eine Aussage über die Shuntgröße zuzulassen. Keines der Kinder mit einem systolischen Geräusch vom Grad 2/VI und 3/VI hatten ein VSD-Rezidiv mit einem größeren Shunt als 20 % des Kleinkreislaufminutenvolumens. Solche Defekte sind hämodynamisch bedeutungslos und bedürfen keiner erneuten Operation. Auf die hochgradige persistierende pulmonale Hypertonie wies mit einiger Sicherheit der paukende 2. Herzton hin. Aus dem EKG konnte die Tatsache, ob überhaupt ein Druckabfall im rechten Ventrikel und eine Rückbildung des Lungengefäßwiderstandes stattgefunden hatte, trotz eines kompletten postoperativen Rechtsschenkelblockes beantwortet werden. Das Persistieren einer leichten bis mäßiggradigen Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf mit dementsprechender Druckerhöhung im rechten Ventrikel entzog sich allerdings häufig der Darstellung im EKG. Der Herzlungenquotient, der in dieser Patientengruppe die größten Änderungen zeigte, war bei der Feststellung eines hämodynamisch bedeutsamen VSD-Rezidivs nützlich. Alle Kinder mit einem Rest-VSD und einem Shunt von $> 40\%$ des Kleinkreislaufminutenvolumens hatten Herzlungenquotienten von $> 0,54$. Die Häufigkeit des VSD-Rezidivs hängt fast ausschließlich vom Ausmaß der pulmonalen Hypertonie ab. Da wir nur die Fälle mit erheblichem pulmonalen Hochdruck einer Kontroll-Herzkatheteruntersuchung unterzogen haben, liegt unser

Prozentsatz nur scheinbar ungünstig hoch. Kinder mit mittel-großem, unkomplizierten VSD wurden in dieser Studie nicht berücksichtigt. Ihre Rezidivhäufigkeit liegt auch in unserem Krankengut deutlich niedriger als das hier mitgeteilte.

Die Operationsindikation beim großen VSD oder DB mit pulmo-naler Hypertonie ist klar begründet, wenn es sich um eine sog. hyperkinetische pulmonale Hypertonie handelt. Diese Kinder haben in der Regel ein $Q_p:Q_s$ -Verhältnis von $> 2:1$. Mit einer Rückbildung der pulmonalen Hypertonie in allen Fällen ist zu rechnen. Bei unseren Untersuchungen lag der kritische Bereich bei Patienten mit erhöhtem Lungengefäß-widerstand bei einem Flußverhältnis von $Q_p/Q_s > 1,5$ und $< 2,0$. Hierbei waren bei einem gleichzeitig bestehenden Widerstandsverhältnis von $R_p/R_s > 0,2$ $< 0,4$ noch weitgehend vollständige Rückbildungen des erhöhten Lungengefäßwiderstandes, zumindest aber eine deutliche Abnahme zu verzeichnen. Bei der Konstellation von $Q_p/Q_s < 1,5$ und einem Widerstandsverhältnis von $R_p/R_s > 0,4$ ist nach unseren Erfahrungen in hohem Maße mit einer Zunahme des Lungengefäßwiderstandes und damit mit dem Fortschreiten der Eisenmenger-physiologie trotz erfolgreichem Verschluß der anomalen Querverbindung zu rechnen. Die Operation scheint in diesen Fällen den Krankheitsverlauf nicht günstig zu beeinflussen. Dem Operationsalter der Patienten kommt neben den Widerstands- und Flußverhältnissen eine wesentliche Rolle zu. Nach unseren Erfahrungen sind für das postoperative Verhalten des pulmonalen Hochdruckes die präoperativen hämo-dynamischen Befunde wesentlicher als das Operationsalter. Die großen Schwankungen des systemischen Widerstandes machen es allerdings notwendig, in Zukunft den absoluten Lungengefäß-widerstand zu bestimmen.

5. 4. Fallot-Tetralogie

Für die postoperative Beurteilung der Kinder mit TF ist zu berücksichtigen, daß hier der Ventrikelseptumdefekt, die Beseitigung der rechtsventrikulären Ausflußbahnobstruktion und postoperative Reizleitungsstörungen zu Residuen führen können, die sich im subjektiven, im klinischen und im hämodynamischen Operationsergebnis niederschlagen und zuweilen schwer voneinander zu trennen sind.

Bei allen 22 Kindern gelang es, eine deutliche Besserung des Allgemeinzustandes und der Belastbarkeit herbeizuführen. Fünfzehn davon waren für die Eltern von seiten des Herzens her vollkommen unauffällig, 7 erreichten allerdings nicht die Leistungsfähigkeit gesunder Kinder. Von diesen 7 Patienten hatten drei Reststenosen, die einer operativen Behandlung bedürfen. Zusätzlich lagen bei diesen drei Kindern und einem weiteren VSD-Rezidiv mit Flußverhältnissen von Q_p/Q_s zwischen 1,3 und 1,8 vor. Bei drei weiteren Patienten, die nach der Ansicht ihrer Eltern nicht ganz leistungsfähig waren, stimmten die hämodynamischen und das nicht ganz befriedigende subjektive Operationsergebnis nicht überein. Hämodynamisch handelt es sich bei allen drei Patienten um ein sehr gutes oder gutes Operationsergebnis.

Unter den klinischen Befunden kam der Auskultation eine große Bedeutung in der Aufdeckung eines Restdruckgradienten und eines VSD-Rezidivs zu. Eine sichere Unterscheidung dieser beiden Residuen war in unserem Krankengut mittels der Auskultation nicht möglich, da sie beide bei den drei entsprechenden Patienten zusammen vorlagen. Bei der postoperativen Beurteilung des Elektrokardiogrammes fanden wir ähnliche Ergebnisse wie bei den Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie. Die Tatsache des Druckabfalles im rechten Ventrikel, nicht jedoch sein genaues Ausmaß, konnten mittels des EKG trotz des bestehenden Rechtsschenkelblockes in allen Fällen erfaßt werden. Wir können uns deswegen nicht der von vielen Autoren gepflegten Auffassung anschließen,

daß das Elektrokardiogramm bei Bestehen eines postoperativen Rechtsschenkelblockes keinerlei Aussage über eine gleichzeitig bestehende Rechtshypertrophie zulasse. Der Herzlungenquotient trug zur Identifizierung der drei bei der Korrektur der TF entstehenden Residuen (Restdruckgradient, VSD-Rezidiv und postoperative Pulmonalinsuffizienz) wenig bei.

Indikationsprobleme ergeben sich aus ungünstigen anatomischen Verhältnissen und hinsichtlich des optimalen Operationsalters. In unserem Krankengut befanden sich keine Kinder mit Pulmonalatresie, peripheren Pulmonalstenosen, Fehlen einer Pulmonalarterie oder Hypoplasie der Pulmonalarterie, so daß dazu keine eigenen Erfahrungen gemacht werden konnten. Bis jetzt wurden die Kinder meistens zwischen dem 6. und 10. Lebensjahr operiert. Traten vorher Schwierigkeiten (hypoxämische Anfälle, stark zunehmende kompensatorische Polyglobulie) auf, so wurde ein aorto-pulmonaler Shunt angelegt. Negative Auswirkungen auf den Lungengefäßwiderstand konnten wir bei unseren Patienten nicht beobachten. In Zukunft beabsichtigen wir jedoch, die Korrekturoperation spätestens im Vorschulalter durchzuführen und die Indikation zum Shunt gegenüber der Frühkorrektur zurückhalten-der zu stellen. Bei Kindern mit den oben aufgeführten ungünstigen anatomischen Verhältnissen werden wir auch in Zukunft zunächst im Säuglings- und evtl. auch noch im Kleinkindesalter eine Anastomose anlegen lassen.

6. Zusammenfassung

Bei 100 Kindern mit angeborenen Herzfehlern wurde im Abstand von 1 - 12 Jahren nach der Korrekturoperation eine Kontroll-Herzkatheteruntersuchung zur Überprüfung des hämodynamischen Operationserfolges durchgeführt. Alle Untersuchungen verliefen ohne Komplikationen.

Es handelte sich dabei um 36 Kinder mit Pulmonalstenose (PS), 26 Kinder mit Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertonie (VSD), 16 Kinder mit offenem Ductus arteriosus Botalli und pulmonaler Hypertonie (DB) und 22 Kinder mit einer Fallot-Tetra-(Penta-)logie (TF). Die pathologische Belastung des rechten Ventrikels war das gemeinsame hämodynamische Kriterium, unter dem gerade diese vier Herzfehlergruppen ausgewählt wurden. Bei den Pulmonalstenosen bestand die Rechtsbelastung in Form einer reinen Widerstandsbelastung, bei den Kindern mit Fallot-Tetralogie und Ventrikelseptumdefekt/Ductus arteriosus Botalli mit Eisenmengerreaktion in einer Widerstandsbelastung mit Entlastungsmöglichkeit über den Ventrikelseptumdefekt, bzw. den offenen Ductus arteriosus Botalli. Bei den Kindern mit Ventrikelseptumdefekt(/Ductus arteriosus Botalli) lag schließlich eine kombinierte rechtsseitige Druck- und linksseitige Volumenbelastung vor. Es handelte sich dabei ausnahmslos um Patienten mit einer beträchtlichen pulmonalen Hypertonie, was eine besonders ungünstige Zusammensetzung des von uns untersuchten Krankengutes bedeutete.

Im Rahmen der Herzkatheteruntersuchung wurden manometrisch die Druckwerte im rechten Vorhof, rechten Ventrikel, in den Pulmonalarterien, dem pulmonalen Kapillargebiet und soweit möglich die Druckwerte im linken Vorhof, im linken Ventrikel und - meist durch direkte Punktion - der Druck in einer Systemarterie gemessen. Mit Hilfe von Rückzugskurven wurden Druckgradienten zwischen den Pulmonalarterien und dem rechten Ventrikel annähernd zeitsynchron erfaßt. Durch Anlegen

hämodynamischer Kriterien wurde versucht, das Vorhandensein einer Pulmonalinsuffizienz nachzuweisen. Anhand der in den erreichten Herz- und Gefäßabschnitten gemessenen Sauerstoffsättigungen wurden nach der indirekten FICK'schen Methode relative Shuntvolumina und das Verhältnis der Herzminutenvolumina im großen und kleinen Kreislauf (Q_p/Q_s) zueinander berechnet. Aus der Verbindung von Fluß- und Druckwerten bestimmten wir das Verhältnis der Widerstände im großen und kleinen Kreislauf (R_p/R_s). Die prä- und postoperativen Herzminutenvolumina und Herzindizes wurden unter Zuhilfenahme der aus Tabellen entnommenen Sauerstoffaufnahme berechnet. Angiokardiographische Messungen des systolischen Infundibulumindex, des Kontraktionsquotienten für den rechtsventrikulären Ausflußtrakt, des Klappenring- und des Pulmonalarterienstammindex wurden aus entsprechenden Angiokardiographiefilmausschnitten im lateralen Strahlengang gewonnen. Im Anschluß an die Angiokardiographie maßen wir die Zunahme der Herzfrequenz und der Druckwerte im rechten Ventrikel bei einer größeren Anzahl von Patienten. Allerdings lagen uns hierfür keine präoperativen Vergleichswerte vor.

Aus dem Vergleich der hämodynamischen Meßwerte mit entsprechenden Normalwerten diagnostizierten wir Residuen, die nach der Korrekturoperation bestehen geblieben oder neu entstanden waren. Unter Berücksichtigung dieser Abweichungen versuchten wir eine Klassifizierung des hämodynamischen Operationserfolges anzugeben. Gleichzeitig wurden die prä- und postoperativen hämodynamischen Untersuchungsbefunde mit den Ergebnissen eingehender anamnestischer Erhebungen, sorgfältiger klinischer Untersuchungen und der genauen Analyse des Elektro- und Phonokardiogrammes, sowie der Thorax-Übersichtsaufnahme verglichen. Weiterhin wurde geprüft, in wieweit die subjektive Einschätzung des Operationserfolges durch die Eltern unserer Kinder, bzw. durch die Patienten selbst mit den Ergebnissen der konser-

vativen Untersuchungsmethoden und mit dem tatsächlichen Ergebnis, wie es während der Herzkatheteruntersuchung gewonnen wurde, übereinstimmte. Die statistische Auswertung der Ergebnisse erfolgte vorzugsweise mit dem exakten FISHER-Test, dem Xi-Quadrattest und dem WILCOXON-Test.

Die hämodynamischen Messungen ergaben, daß sich in einem beträchtlichen Prozentsatz der Druck im rechten Ventrikel nicht normalisiert hatte. Durchschnittlich fiel der Druck im rechten Ventrikel postoperativ auf folgende Werte ab: Bei den Pulmonalstenosen von 135 auf 45, bei den Ventrikelseptumdefekten von 86 auf 45, bei den Patienten mit Ductus arteriosus Botalli von 76 auf 39 und bei den Kindern mit Fallot-Tetralogie von 104 auf 50 mm Hg. In den meisten Fällen (PS in 75 %, VSD in 54 %, DB in 75 %, TF in 64 %) konnten allerdings die postoperativen systolischen Druckwerte im rechten Ventrikel bis auf eine leichte nach allen bisherigen Erfahrungen gut tolerierte Druckerhöhung von < 45 mm Hg gesenkt werden. Normale enddiastolische Druckwerte im rechten Ventrikel (RVEDP) wurden in der Hälfte der 100 untersuchten Patienten gemessen. Unterschiede zwischen den vier Gruppen ließen sich in Bezug auf das postoperative Verhalten des RVEDP bis auf die Patienten mit einem offenen Ductus arteriosus Botalli nicht finden. Letztere wiesen postoperativ fast alle einen normalen enddiastolischen Druck im rechten Ventrikel auf.

Die Ursachen für die ungenügende Drucksenkung im rechten Ventrikel lagen in Restdruckgradienten im Bereich der Pulmonalklappe oder des rechtsventrikulären Ausflußtraktes, in einer ungenügenden Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes bei sonst erfolgreich operierten Kindern mit VSD oder DB und im Wiederaufgehen eines Ventrikelseptumdefektes bei Kindern mit VSD oder TF. So hatten zwei Kinder mit isolierter Pulmonalstenose und drei Kinder mit Fallot-Tetralogie Restdruckgradienten von > 50 mm Hg. Zu einer ungenügenden Rückbildung des pulmonalen Hochdruckes kam es bei 8 von 42 sonst erfolgreich operierten Kindern mit VSD oder

offenem DB. Mit einer Ausnahme waren dies Kinder, die bei der Operation über drei Jahre alt waren und präoperativ einen vorwiegend widerstandsbedingten pulmonalen Hochdruck hatten. Meistens bestand ein niedriges Flußverhältnis ($Q_p/Q_s < 1,5$) und ein ungünstig hoher Widerstandsquotient ($R_p/R_s > 0,3$). Im Gegensatz dazu normalisierte sich der postoperative Lungengefäßwiderstand bei allen Kindern mit hohem Lungendurchfluß trotz eines ursprünglich sehr hohen Druckes in der Pulmonalarterie. Bei 7 Kindern mit VSD und pulmonaler Hypertonie und bei 6 Kindern mit TF kam es postoperativ zu einem hämodynamisch wirksamen Ventrikelseptumdefektrezidiv. Die oxymetrisch gemessenen Shuntvolumina lagen bei diesen Patienten zwischen 35 und 58, durchschnittlich bei etwa 50 % des Kleinkreislaufminutenvolumens.

Die Rückbildung der Ausflußtrakthypertrophie konnte mittels des systolischen Infundibulumindex und des Kontraktionsquotienten dargestellt werden. Bezüglich dieser Meßgrößen bestanden erhebliche Unterschiede zwischen dem druckbelasteten rechtsventrikulären Ausflußtrakt der isolierten Pulmonalstenose und dem druck-volumenbelasteten Ausflußtrakt beim VSD mit pulmonaler Hypertonie. Bei der PS nahmen der systolische Infundibulumindex entsprechend dem erweiterten Ausflußtrakt postoperativ zu und der Kontraktionsquotient ab. Die Meßergebnisse gaben so die Abnahme der Kaliberschwankungen im rechtsventrikulären Ausflußtrakt und den Abbau der sekundären rechtsventrikulären Ausflußbahnostruktion wieder. Demgegenüber verringerte sich bei Patienten mit Ventrikelseptumdefekt der systolische Infundibulumindex postoperativ, während der Kontraktionsquotient unverändert blieb. Bei den Patienten mit TF wiesen die auffallend niedrigen Werte für den postoperativen Kontraktionsquotienten auf die erheblich gestörte Kontraktilität des rechtsventrikulären Ausflußtraktes nach der Infundibulumresektion hin.

Die postoperative, hämodynamisch wirksame Pulmonalinsuffizienz sahen wir entsprechend der von uns geforderten Voraussetzung in 8 von 36 Fällen mit Pulmonalstenose und in 7 von 22 Fällen mit Fallot-Tetralogie. Auf die erhebliche Diskrepanz zwischen den hämodynamischen und auskultatorischen Befunden wurde eingegangen. Bei den von uns untersuchten Patienten konnte keine die hämodynamische Situation nachhaltig ungünstig beeinflussende Wirkung der Pulmonalinsuffizienz festgestellt werden.

Entsprechend der von uns vorgeschlagenen hämodynamischen Klassifizierung des Operationsergebnisses konnte in annähernd 20 % ein hervorragendes, in 46 % ein sehr gutes bis gutes, in 17 % ein befriedigendes und in 12 % der untersuchten Kinder ein schlechtes hämodynamisches Operationsergebnis erzielt werden. Bei knapp 6 % war die Indikationsstellung bei Kindern mit weit fortgeschrittener, obstruktiver Lungengefäßerkrankung falsch.

Die subjektive Einschätzung des Operationsergebnisses durch die Eltern oder den Patienten selbst wurde diesen hämodynamischen Operationsergebnissen gegenübergestellt. Von den 100 untersuchten Patienten verhielten sich nach Angaben der Eltern 77 wie normale Kinder und boten keinerlei Symptome von seiten des Herzens; 15 Kinder waren nach der Korrekturoperation in ihrem Allgemeinzustand deutlich gebessert, hatten jedoch noch Beschwerden, meist in Form einer gegenüber anderen Kindern eingeschränkten Leistungsfähigkeit. Bei schließlich 6 Kindern hatte sich der postoperative Allgemeinzustand gegenüber dem präoperativen nicht gebessert. Der Vergleich zwischen dem hämodynamischen Operationsergebnis und der subjektiven Einschätzung zeigte eine vollkommene Übereinstimmung bei den ungebesserten Patienten. Fünf der Kinder hatten einen persistierenden pulmonalen Hochdruck mit Eisenmengerphysiologie, ein Kind wies nach der Korrektur einer dysplastischen Pulmonalklappe einen sehr hohen Restdruckgradienten auf, der eine nochmalige Operation erforderlich

machte. Von den postoperativ in ihrem Befinden lediglich gebesserten Kindern hatten 6 sehr gute und gute hämodynamische Operationsergebnisse, während 5 befriedigende und vier schlechte Ergebnisse aufwiesen. Bemerkenswert war, daß unter den als gesund bezeichneten Kindern 7 hämodynamisch nur befriedigende Ergebnisse mit erheblichen Residuen zeigten. In dieser Gruppe bestand die Gefahr, daß die Beschwerdefreiheit der Kinder die wahren hämodynamischen Verhältnisse verschleierte.

Die Wertigkeit der klinischen Untersuchungsmethoden bei der Beurteilung des Operationsergebnisses wurde ebenfalls anhand unserer hämodynamischen Meßergebnisse überprüft. Es konnte gezeigt werden, daß die Auskultation mit beträchtlicher Sicherheit das hämodynamisch wirksame VSD-Rezidiv (Links-Rechts-Shunt $> 40\%$) erfaßte, weiterhin, daß bei der PS Restdruckgradienten von < 35 und > 35 mm Hg einigermaßen sicher unterschieden wurden. Bei gleichzeitigem Vorliegen eines VSD-Rezidivs mit einer erheblichen Reststenose war die Auskultation in der Differenzierung dieser beiden Residuen in ihrer Zuverlässigkeit überfordert. Im Elektrokardiogramm ließen sich trotz eines postoperativen kompletten Rechtsschenkelblockes in bis zu 80 % der Fälle Schlüsse auf die Druckverhältnisse im rechten Ventrikel ziehen. So konnten bei den operierten Patienten mit VSD und TF diejenigen Patienten mit einem postoperativen Druck von ≤ 45 mm Hg anhand eines R/S-Quotienten mit einer zufriedenstellenden Treffsicherheit von denjenigen Patienten mit einem wesentlich höheren Druck unterschieden werden. Der Herzlungenquotient stellte bei den Fällen mit großem VSD-Rezidiv einen wesentlichen Beitrag zur Diagnostik und Beurteilung der postoperativ bestehenden hämodynamischen Verhältnisse dar. Bei der Beurteilung von Restdruckgradienten und der postoperativen Pulmonalinsuffizienz erwies sich der Herzlungenquotient als wenig nützlich. Die Synopsis der klinischen Untersuchungsmethoden bot bei der Abschätzung diskreter, hämodynamischer

Auffälligkeiten, wie der eines geringfügigen Restdruckgradienten, eines kleinen Links-Rechts-Shunts und einer leichten pulmonalen Hypertonie beträchtliche Unsicherheiten. Unbestritten war ihr Wert in der sicheren Erfassung derjenigen Patienten mit erheblichen Residuen, die eine Reoperation erforderlich machen.

Die Aussagekraft der konservativen Untersuchungsmethoden nach der operativen Korrektur angeborener Herzfehler erfuhr durch diese, für den Patienten eingreifenden und aufwendigen Untersuchungen eine beträchtliche Aufwertung. Daneben machten uns die Ergebnisse der Arbeit auf diagnostische Fehleinschätzungen und Indikationsprobleme, letztere vor allem bei der pulmonalen Hypertonie, aufmerksam. Auf dem operations-technischen Sektor wurde der Wert bereits eingeführter, technischer Verbesserungen beim Verschuß großer Ventrikelseptumdefekte und bei der Rekonstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn demonstriert. In diesem Sinn sollte die Arbeit einen Beitrag zu der ständig notwendigen Verbesserung in der Versorgung schwer herzkranker Kinder leisten.

7. Literatur

1. AGUSTSSON M.H., RA. ARCILLA, J.P. BICOFF, R. MONCADA and B.M. GASUL: Spontaneous functional closure of ventricular septal defects in fourteen children demonstrated by serial cardiac catheterizations and angiocardiography. *Pediatrics* 31, 958 (1963).
2. ALBERTAL G., H.J.C. SWAN, J.W. KIRKLIN: Hemodynamic studies two weeks to six years after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 29, 583 (1964).
3. ALLEN H.D., R.C. ANDERSON, G.R. NOREN, J.H. MOLLER: Postoperative follow-up of patients with ventricular septal defect. *Circulation* 50, 465 (1974).
4. ALLISON P.R., A.J. GUNNING, J. HAMILL, S.M. MODY: Fallot's Tetralogy. *Circulation* 28, 525 (1963).
5. ANDERSON P.A.W., M.C. ROGERS, R.V. CANENT jr., J.M.M. JAMARKANI, P.H. JEWITT, M.S. SPACH: Reversible complete heart block following cardiac surgery: analysis of His bundle electrograms. *Circulation* 46, 514 (1972).
6. ARCILLA R.A., M.H. AGUSTSSON, J.P. BICOFF, J. LYNFIELD, M. WEINBERG jr., E.H. FELL and B.M. GASUL: Further observations on the natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood. Serial cardiac catheterization studies in 75 patients. *Circulation* 28, 560 (1963).
7. ASANO K., S. EGUCHI: A new method of right ventricular outflow reconstruction in corrective surgery for Tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 59, 512 (1970).
8. ASH R.: Natural history of ventricular septal defects in childhood lesions with predominant arteriovenous shunts (Symposium). *J. Pediat.* 64, 45 (1964).
9. AULD P.A.M., A.L. JOHNSON, J.E. GIBBONS and M. MCGREGOR: Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left-to-right intracardiac shunts. *Circulation* 27, 257 (1963).
10. BAHNSON H.T., F.C. SPENCER, B. LANDTMAN, M.D. WOLF, C.A. NEILL, H.B. TAUSSIG: Surgical treatment and follow-up of 147 cases of Tetralogy of Fallot treated by correction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44, 419 (1962).
11. BARRATT-BOYES B.B., M. SIMPSON, J.M. NEUTZE: Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation Suppl.* 43, I - 25 (1971).
12. BAYER O., F. LOOGEN, H.H. WOLTER: Die Herzkatheterisierung bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. 2. Aufl. Thieme, Stuttgart 1967.
13. BEACH P.M., F.O. BOWMAN, G.A. KAISER, J.R. MALM: Total correction of Tetralogy of Fallot in adolescents

and adults. Circulation Suppl. I, 43/44, I - 37 (1971).

14. BENDER H.W., W.G. AUSTEN, P.A. EBERT, L.J. GREENFIELD, T. TSUNEKAWA and A.G. MORROW: Experimental pulmonic regurgitation. The magnitudes and acute hemodynamic effects of regurgitant flows associated with various anatomic lesions. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 45, 451 (1963).
15. BENTIVOGLIO L.G., V. MARANHAO, D.F. DOWNING: The electrocardiogram in pulmonary stenosis with intact septa. Amer. Heart J. 59, 347 (1960).
16. BESTERMAN E.M.M., T.V. O'DONNELL, W. SOMERVILLE: Paradoxical results of infundibular resection in Tetralogy of Fallot. Circulation 20, 823 (1959).
17. BEUREN A.J.: Der Ventrikelseptumdefekt. Diagnostik, Klinik und Indikation zur Operation. Ergebn. Inn. Med. Kinderheilk. 15, 329 (1960).
18. BEUREN A.J.: Die Fallot'sche Tetralogie und Trilogie: Pathologie, Pathophysiologie und Klinik. Ergebn. Inn. Med. Kinderheilk. 21, 1 (1964).
19. BEUREN A.J.: Die Fallot'sche Tetralogie. Hdb. Kinderheilk. Hrsg. H. OPITZ und F.SCHMID. Berlin-Heidelberg-New-York 1966. Bd. VII S. 546 ff.
20. BEUREN A.J.: Die Beurteilung der Fallot'schen Tetralogie und der Transposition der großen Gefäße im Laufe der Entwicklung von 1944 bis 1968. Mschr. Kinderheilk. 117, 129 (1969).
21. BEUREN A.J.: Fehllindikationen in der Kardiochirurgie des frühen Kindesalters. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 327, 667 (1970).
22. BIRCKS W.: Angeborene Pulmonalstenosen ohne Ventrikelseptumdefekt (Klinik und operative Therapie). Z. Tuberk. 117, 189 (1961).
23. BIRCKS W.: Chirurgische Gesichtspunkte der pulmonalen Hypertension. Thoraxchirurgie 14, 521 (1966).
24. BIRCKS W. und P. SATTER: Zur Problematik des Rezidiv-Ventrikelseptumdefektes. Thoraxchirurgie 13, 261 (1965).
25. BJERNULF A., I. CULLHED, A. HALLEN, M. MICHAELSSON: Primary and late results of open correction of Fallot's disease. Acta Med. Scand. 184, 89 (1968).
26. BJÖRK V.O., H. LODIN, M. MICHAELSSON: Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malformations. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 45 764 (1963).
27. BJÖRK V.O. and L. BJÖRK: Pericardial outflow prothesis of the right ventricle. Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1, 47 (1967).
28. BLALOCK A. and H.B. TAUSSIG: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J. Amer. med. Ass. 128, 189 (1945)

29. BLALOCK A. and C.R. HANLON: The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Surg. Gynec. Obstet.* 90, 16 (1950).
30. BLOOMFIELD D.K.: Natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. *Circulation* 29, 914 (1964).
31. BLOUNT G., J. van ELK, O.J. BALCHUM, H. SWAN: Valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Clinical and physiologic response to open valvuloplasty. *Circulation* 15, 814 (1957).
32. BOOTH R.W., TE CHUAN CHOU, R.C. SCOTT: Electrocardiographic diagnosis of ventricular hypertrophy in the presence of right bundle branch block. *Circulation* 18, 169 (1958).
33. BRAIMBRIDGE M.V., C.M. OAKLEY, H.H. BENTALL, W.P. CLELAND: Pulmonary valve stenosis without ventricular septal defect. Results of surgery. *Thorax* 21, 164 (1966).
34. BRAUNWALD N.S., E. BRAUNWALD, A.G. MORROW: The effects of surgical abolition of left-to-right shunts on the pulmonary vascular dynamics of patients with pulmonary hypertension. *Circulation* 26, 1270 (1962).
35. BRECKENRIDGE I.M., H. OELERT, G.R. GRAHAM, J. STARK, D.J. WATERSON and R.E. BONHAM-CARTER: Open-heart surgery in the first year of life. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 65, 58 (1973).
36. BRISTOW J.D., V.D. MENASHE, H.E. GRISWOLD, A. STARR: Total Correction of Tetralogy of Fallot. *Amer. J. Cardiol.* 8, 358 (1961).
37. BRISTOW J.D., Z.A. ADROUNY, G.A. PORTER, V.D. MENASHE, A. STARR, H.E. GRISWOLD: Hemodynamic studies after total correction of Tetralogy of Fallot. *Amer. J. Cardiol.* 9, 924 (1962).
38. BRISTOW J.D., F.E. KLOSTER, M.H. LEES, V.D. MENASHE, H.E. GRISWOLD, A. STARR: Serial cardiac catheterizations and exercise hemodynamics after correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 41, 1057 (1970).
39. BROCK R.G.: Direct cardiac surgery in the treatment of congenital pulmonary stenosis. *Ann. Surg.* 136, 63 (1952).
40. BROCK R.G.: The surgical treatment of pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* 23, 337 (1961).
41. BROM A.G., H. KALSBECK: Die chirurgische Behandlung der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* 7, 229 (1959/60).
42. BROWN R., S.H. RAHIMTOOLA, G.D. DAVIS, H.J.C. SWAN: The effects of angiocardigraphic contrast medium on circulatory dynamics in man. Cardiac output during angiocardiology. *Circulation* 31, 234 (1965).
43. BRUNNER L., B. HEISIG, R. de VIVIE, W. OEVERMANN, C. BAUMGARTEN, H.E. HOFFMEISTER, P.G. KIRCHHOFF, H. RASTAN, D. REGENSBURGER, K. STAPENHORST, J. KONCZ:

Über den Einfluß des pulmonalen Hochdrucks auf die Ergebnisse des operativen Verschlusses von Ventrikel-septumdefekten. Thoraxchirurgie 20, 11 (1972).

44. BÜHLMAYER K.: Die pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfehlern im Kindesalter. Bibl. paediatr. 85 S. KARGER, Basel-New York (1967).
45. BURNELL R.H., R.D. WOODSON, M.H. LEES, J.D. BRISTOW, A. STARR: Results of correction of Tetralogy of Fallot in children under four years of age. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57, 153 (1969).
46. CAMPBELL M., R.C. BROCK: The results of valvotomy for simple pulmonary stenosis. Brit. Heart J. 17, 229 (1955).
47. CAMPBELL M. : Valvotomy as a curative operation for simple pulmonary stenosis, Brit. Heart J. 21, 415 (1959).
48. CARTMILL T.B., J.W. DUSHANE, D.C. McGOON and J.W. KIRKLIN: Results of repair of ventricular septal defect. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 52, 486 (1966).
49. CASTANEDA A.R., J. LAMBERT, R.M. SADE, R.G. WILLIAMS and A.S. NADAS: Open-heart surgery during the first three month of life. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 68, 719 (1974).
50. CHESLER E., W.BECK, V. SCHRIRE: Left anterior hemiblock and right bundle branch block before and after surgical repair of Tetralogy of Fallot. Amer. Heart J. 84, 45 (1972).
51. CHIARIELLO L., J. MEYER, D.C. WUKASCH, G.L. HALLMAN, D. A. COOLEY: Intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70, 529 (1975).
52. CLAYMAN J.A., J.L. ANKENY, J. LIEBMAN: Results of complete repair of Tetralogy of Fallot in 156 consecutive patients. Amer. J. Surg. 130, 601 (1975).
53. COGGIN, C.J. E. WAREHAM, R.H. SELVESTER: Postventriculotomy right bundle-branch block: Its etiology. Circulation (abstr.) 22, 734 (1960).
54. COLEMAN E.N., J.M. REID, J.A. INALL and J.G. STEVENSON: Ventricular septal defect repair in childhood. Brit. Heart J. 30, 845 (1968).
55. COOLEY D.A., G.L. HALLMAN: Intrapericardial aortic-right pulmonary arterial anastomosis. Surg. Gynec. Obstet. 122, 1084 (1966).
56. COOLEY D.A.: Fallot'sche Tetralogie: Chirurgische Behandlung und Ergebnisse. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 319, 799 (1967).
57. COOLEY D.A.: Surgical aspects of paediatric cardiology. In Paediatric cardiology S. 951 ff., ed. by H. WATSON, (1968) Lloyd-Luke London 1968.
58. DAMANN J.F., M.A. CARPENTER: Ventricular septal defects. In Paediatric cardiology, ed. by H. WATSON, Lloyd-Luke, London 1968.

59. DANILOWICZ D., J.I.E. HOFFMAN, A.M. RUDOLPH: Serial studies of pulmonary stenosis in infancy and childhood. Brit. Heart J. 37, 808 (1975).
60. DELANEY T.B., A.S. NADAS: Peripheral pulmonic stenosis. Amer. J. Cardiol. 13, 451 (1964).
61. DERRA E., B. LÖHR, F. ROSTHOFF, M. EL-FIKY: Erfahrungen mit der kausalen operativen Behandlung der Fallot'schen Tetralogie. Dtsch. med. Wschr. 87, 768 (1962).
62. DERRA E.: Diskussionsbemerkung bei 41.
63. DERRA E., F. LOOGEN: Die operative Behandlung der kongenitalen, valvulären Pulmonalstenose unter Sicht des Auges mittels Hypothermie. Dtsch. med. Wschr. 82, 535 (1957).
64. DICKENS J., V. MARANHÃO, H. GOLDBERG: Right bundle-branch block. A vectorcardiographic and electrocardiographic study of ventricular septal defect following open-heart surgery. Circulation 20, 201 (1959).
65. DILLEY R.B., W.P. LONGMIRE, J.V. MALONEY: An evaluation of the clinical results in the surgical treatment of isolated valvular pulmonic stenosis by the closed transventricular, hypothermic and cardiopulmonary bypass techniques. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 45, 789 (1963).
66. DOBELL A.R.C., E.P. CHARRETTE, M.S. CHUGHTAI: Correction of Tetralogy of Fallot in the young child. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 55, 70 (1968).
67. DONAHOO J.S., R.K. BRAWLEY, V.L. GOTT, J.A. HALLER: Reoperation after total correction of Tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68, 466 (1974).
68. DOWNING J.W.: Postsurgical left anterior hemiblock and right bundle-branch block. Brit. Heart J. 34, 263 (1974).
69. DRESSLER F.: Der systolische Druck in der Pulmonalarterie und das EKG als Kriterien für die Prognose des Ventrikelseptumdefektes im Kindesalter. Z. Kreislauff. 50, 1196 (1961).
70. DÜRR R.: Die Rechtshypertrophie im Rechtsschenkelblockbild des Elektrokardiogrammes. Inaug. Diss. Erlangen (1975).
71. DUSHANE J.W., J.W. KIRKLIN: Selection for surgery of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Circulation 21, 13 (1960).
72. DUSHANE J.W., W.H. WEIDMAN, R.O. BRANDENBURG, J.W. KIRKLIN: The electrocardiogram in children with ventricular septal defect and severe pulmonary hypertension. Correlation with response of pulmonary arterial pressure to surgical repair. Circulation 22, 49 (1960).
73. DUSHANE J.W., W.H. WEIDMAN, D.G. RITTER: Influence of the natural history of large ventricular septal

defects on management of patients. Birth Defects: Original Article Series No. 8, 63 (1972).

74. EBELING, J.: Korrelationen zwischen Hämodynamik und Elektrokardiogramm. Ann. Univ. Saraviensis Vol. 17, Fasc. 1 (1970).
75. EBERT P.A., D.C. SABISTON: Surgical management of the Tetralogy of Fallot: Influence of a previous systemic-pulmonary anastomosis on the results of open correction. Ann. Surg. 165, 806 (1967).
76. EBERT P.A., R.V. CANENT, M.S. SPACH, D.C. SABISTON jr.: Late cardiodynamics following correction of ventricular septal defects with previous pulmonary artery banding. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 60, 516 (1970).
77. EDWARDS F.R.: Pulmonary valvotomy and infundibulectomy. Brit. Heart J. 22, 472 (1960).
78. EHRENHAFT J.L., J.M. FISHER, M.S. LAWRENCE: Evaluation of results after correction of Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 45, 224 (1963).
79. ELLIS F.H., J.W. KIRKLIN, J.A. CALLAHAN, E.H. WOOD: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. An analysis of cases treated surgically. J. Thorac. Surg. 31, 268 (1956).
80. ELLISON R.G., W.J. BROWN, TH.J. YEH, W.F. HAMILTON: Surgical significance of acute and chronic pulmonary valvular insufficiency. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 60, 549 (1970).
81. ENGLE M.A., G.R. HOLSWADE, H.P. GOLDBERG, D.S. LUKAS, F. GENN: Regression after open valvotomy of infundibular stenosis accompanying severe valvular pulmonic stenosis. Circulation 17, 862 (1958).
82. EPSTEIN S.E.: Hemodynamic abnormalities in response to mild and intense upright exercise following operative correction of an atrial septal defect or Tetralogy of Fallot. Circulation 47, 1065 (1973).
83. ESMOND W.G., G.A. MOULTON, R.A. COWLEY, S. ATTAR, E. BLAIR: Peripheral ramification of the cardiac conduction system. Circulation 27, 732 (1963).
84. EVANS J.R., R.D. ROWE, J.D. KEITH: Spontaneous closure of ventricular septal defects. Circulation 22, 1044 (1960).
85. FINNEGAN, P., H.N.C. IHENACHO, S.P. SINGH, L.D. ABRAMS: Haemodynamic studies at rest and during exercise in pulmonary stenosis after surgery. Brit. Heart. J. 36, 913 (1974).
86. FISHER J.M., E.O. THEILEN, L.E. JANUARY, J.L. EHRENHAFT: Electrocardiographic sequelae of right ventriculotomy in patients with ventricular septal defects. Circulation 22, 280 (1960).
87. FRANCH R.H., B.B. GAY: Congenital stenosis of the pulmonary artery branches. Amer. J. Med. 35, 512 (1963).

88. FRIEDLI B., B.S.L. KIDD, W.T. MUSTARD, J.D. KEITH: Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Late results of surgical closure. *Amer. J. Cardiol.* 33, 403 (1974).
89. GALL F., D.A. CODLEY: Die isolierten Kammerseptumdefekte. *Anatomie, Pathophysiologie, Klinik und chirurgische Behandlung.* *Langenbecks Arch. klin. Chir.* 297, 259 (1961).
90. GAMMELGAARD A., G. SOLEM, F. THERKELSEN, I. BOESEN: Late results of operation for patent ductus arteriosus in infants, especially those with pulmonary hypertension. *J. cardiovasc. Surg.* 6, 54 (1965).
91. GAUER O.H.: Kreislauf des Blutes, in *Physiologie des Menschen Bd. 3 Herz und Kreislauf*, von W. TRAUTWEIN, O.H. GAUER, H.P. KOEPCHEN. Urban & Schwarzenberg, München-Berlin-Wien (1972).
92. GELBAND H., A.L. WALDO, G.A. KAISER, F.O. BOWMAN, J.R. MALM, B.F. HOFFMAN: Etiology of right bundle-branch block in patients undergoing total correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 44, 1022 (1971).
93. GENENDER L.J., J.H. STUCKEY, S.L. JOMAIN, B.F. HOFFMAN: Effects of right ventriculotomy upon activation of the epicardial surface of the canine right ventricle. *Circulation* 27, 828 (1963).
94. GERBODE F., J.K.ROSS, G.A. HARKINS, J.J. OSBORN : Surgical therapy of pulmonic stenosis using extracorporeal circulation, *Surgery* 48, 58 (1960).
95. GERBODE F., G. HERNANDEZ: Hemodynamic findings after surgical correction of Tetralogy of Fallot. *J. cardiovasc. Surg.* 13, 251 (1972).
96. GERSONY W.M.: Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. *Circulation* 35, 765 (1967).
97. GERSONY W.M., S. BATTHANY, F.O. BOWMAN, J.R. MALM: Late follow-up of patients evaluated hemodynamically after total correction of Tetralogy of Fallot. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 66, 209 (1973).
98. GIBBON, J.H. jr.: Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. *Minn. Med.* 37, 171 (1954).
99. GILBERT J.W., A.G. MORROW, J.L. TALBERT: The surgical significance of hypertrophic infundibular obstruction accompanying valvular pulmonic stenosis. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 46, 457 (1963).
100. GLENN W.W.L.: Circulatory bypass of the right side of the heart IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery - report of clinical application. *New Engl. J. Med.* 259, 117 (1958).
101. GOLDBLATT A., E. BRAUNWALD, J.G. GREENFIELD, A.G. MORROW: Delay in the onset of right ventricular constriction in patients with surgically induced disturbance of right ventricular conduction. *Amer. Heart J.* 63, 485 (1962).

102. GOLDMAN B.S., W.T. MUSTARD, G.S. TRUSLER: Total correction of Tetralogy of Fallot: Ten year's experience. Brit. Heart J. 30, 563 (1968).
103. GOTSMAN M.S.: Hemodynamic and cine-angiocardigraphic findings after one-stage repair of Fallot's Tetralogy. Brit. Heart J. 28, 448 (1966).
104. GOTSMAN M.D., W.BECK, C.N. BARNARD, T.G. O'DONOVAN, V. SCHRIRE: Results of repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 40, 803 (1969).
105. GROSSE-BROCKHOFF F., H.H. WOLTER: Der enddiastolische Füllungsdruck bei chronischen Druck- und Volumenbelastungen des rechten Ventrikels. Z. Kreislauff. 47, 481 (1958).
106. GROSSE-BROCKHOFF F., F. LOOGEN: Ventricular septal defect. Circulation, Suppl. V, 37/38, V-13 (1968).
107. GUTHEIL H.: Vergleichende elektrokardiographische und hämodynamische Untersuchungen bei der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. Z. Kreislauff. 52, 283 (1963).
108. GUTHEIL H.: Die Bestimmung des Druckes in den Herzkammern mit Hilfe des Elektrokardiogrammes bei angeborenen Herzfehlern des Kindes. Enke, Stuttgart (1964).
109. GUTHEIL H.: Kinder-EKG-Fibel. 2. Aufl. G.Thieme, Stuttgart (1974).
110. HALLIDIE-SMITH K.A., M. DULAKE, M.WONG, C.M. OAKLEY, J.F. GOODWIN: Ventricular structure and function after radical correction of the Tetralogy of Fallot. Brit. Heart J. 29, 533 (1967).
111. HALLIDIE-SMITH K.A.: The long-term results of closure of ventricular septal defect with pulmonary vascular disease. Amer. Heart J. 76, 591 (1968).
112. HALLIDIE-SMITH K.A., A. HOLLMAN, W.P. CLELAND, H.H. BENTALL, J.F. GOODWIN: Effects of surgical closure of ventricular septal defects upon pulmonary vascular disease. Brit. Heart J. 31, 246 (1969).
113. HALLIDIE-SMITH K.A., R.E. EDWARDS, R. WILSON, E. ZEIDIFARD: Long-term cardiorespiratory assessment after surgical closure of ventricular septal defect in childhood. British cardiac society, Autumn Meeting 1974.
114. HALLMAN G.L., D.A. COOLEY: Surgical treatment of Tetralogy of Fallot: Experience with indirect and direct techniques. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 46, 419 (1963).
115. HALLMAN G.L., D.A. COOLEY, R.R. WOLFE, D.G. McNAMARA: Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 48, 588 (1964).
116. HANSON, J.S., D. IKKOS, C. CRAFOORD, C.O. OVENFORS: Results of surgery for congenital pulmonary stenosis. Circulation 18, 588 (1958).

117. HARLEY H.R.S.: What is Fallot's Tetralogy? Amer. Heart J. 62, 729 (1961).
118. HAWE A., G.C. RASTELLI, D.G. RITTER, J.W. DUSHANE, D.C. McGOON: Management of the right ventricular outflow tract in severe Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 60, 131 (1970).
119. HAWE A., D.C. McGOON, O.W. KINCAID, D.G. RITTER: Fate of outflow tract in Tetralogy of Fallot. Ann. Thoracic Surg. 13, 137 (1972).
120. HECK W.: Ductus arteriosus persistens in Hdb. Kinderheilk. Bd. VII. Hrsg. H. OPITZ u. F. SCHMID. Springer, Berlin Heidelberg New York (1966).
121. HEGEMANN G., F. GALL, K. BACHMANN, H. GUTHEIL, A. KÖHLER: Ergebnisse bei der chirurgischen Behandlung des Ductus arteriosus Botalli. Thoraxchirurgie 16, 1 (1968).
122. HEINTZEN P.: Fehlbildungen der Pulmonalarterie und des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels in Hdb. Kinderheilk. Bd. VII, Hrsg. H. OPITZ und F. SCHMID, Springer Berlin Heidelberg New York (1966).
123. HESSEL E.A., D.H. DILLARD, L.C. WINTERSCHIED, K.A. MERENDINO: Surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum with the use of cardiopulmonary bypass. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 49, 796 (1965).
124. HIKASA Y., H. SHIROTANI, K. SATOMURA et al.: Open heart surgery in infants with an aid of hypothermic anesthesia. Arch. Jap. Chir. 36, 495 (1967).
125. HILGENBERG F.: Röntgenbefunde nach Herzoperationen. Mschr. Kinderheilk. 121, 512 (1973).
126. HOFFMAN J.I.E., A.M. RUDOLPH: The natural history of ventricular septal defects in infancy. Amer. J. Cardiol. 16, 634 (1965).
127. HOFFMAN J.I.E., A.M. RUDOLPH: Increasing pulmonary vascular resistance during infancy in association with ventricular septal defect. Pediatrics 38, 220 (1966).
128. HOFFMEISTER H.-E., M.M. SANPRADIT, J. KONCZ: Operation der valvulären Pulmonalstenose in Hypothermie oder mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine? Thoraxchirurgie 12, 296 (1964/65).
129. HOLLMAN A., J.F. GOODWIN, L. BASTA: Cardiographic assessment of pulmonary vascular disease in ventricular septal defect. Brit. Heart J. 24, 529 (1962).
130. HOLLMAN A., J.J. MORGAN, J.F. GOODWIN, H. FIELDS: Auscultatory and phonocardiographic findings in ventricular septal defect. A study of 93 surgically treated patients. Circulation 28, 94 (1963).
131. HORBACH L., H.J. JESDINSKY: Empfehlung für die Darstellung statistischer Auswertungen in klinischen Veröffentlichungen. Erlangen (1973).

132. HORIUCHI T., K. KOYAMADA, I. MATANO, H. MOHRI et al.: Radical operation for ventricular septal defect in infancy. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 46, 180 (1963).
133. HOSIER D.M., J.L. PITTS, H.B. TAUSSIG: Results of valvulotomy for valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 14, 9 (1956).
134. HOUEL J., J. LANGLOIS, J.P. BINET, G. LEMOINE: Les sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact. *Ann. Chir. Thor. Car.* 9, 27 (1970).
135. HOUEL P., P. MORAND, M. BROCHIER, M. DEMAÏLLE: Régression des hypertrophies infundibulaires sténosantes (H.I.S.) associées aux sténoses pulmonaires valvulaires. *Arch. Mal. coeur* 54, 1326 (1961).
136. HOWITT G., E.G. WADE: Repeat catheterization in ventricular septal defect and pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* 24, 649 (1962).
137. HOWITT G.: Hemodynamic effects of exercise in pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* 28, 152 (1966).
138. IKEDA M., K. HIROSAWA: Tetralogy of Fallot. *Circulation Suppl.* V, 37/38, V-21 (1968).
139. IKKOS D., B. JONSSON, H. LINDERHOLM: Effect of exercise in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.* 28, 316 (1966).
140. IOAN A., H.C. KALLFELZ: Neue Gesichtspunkte zur statistischen Korrelation hämodynamischer und phonokardiographischer Befunde bei isolierten Pulmonalstenosen. *Z. Kreislauff.* 61, 419 (1972).
141. ISSAD M.S., T.S. MAN, F. BOUCHARD: Aspect hémodynamique de l'hypertrophie infundibulaire des sténoses valvulaires pulmonaires. *Arch. Mal. Coeur*, 68, 833 (1975).
142. JAIN V., S. SUBRAMANIAN, E.C. LAMBERT: Concomitant development of infundibular pulmonary stenosis and spontaneous closure of ventricular septal defect. An unusual variant in the natural history of ventricular septal defect. *Amer. J. Cardiol.* 24, 247 (1969).
143. JARMAKANI J.M., T.P. GRAHAM, jr., R.V. CANENT, jr., P.H. JEWETT: Left heart function in children with Tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. *Circulation* 46, 478 (1972).
144. JARMAKANI J.M., T.P. GRAHAM, R.V. CANENT, M.P. CAPP: The effect of corrective surgery on left heart volume and mass in children with ventricular septal defect. *Amer. J. Cardiol.* 27, 254 (1971).
145. JARMAKANI J.M., T.P. GRAHAM, R.V. CANENT: Left ventricular contractile state in children with successfully corrected ventricular septal defect. *Circulation Suppl.* I, 45/46, I-102 (1972).
146. JARMAKANI J.M., T.P. GRAHAM, R.V. CANENT, M.S. SPACH, M.P. CAPP: Effect of size of shunt on left heart -volume characteristics in children with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. *Circulation* 40, 411 (1969).

147. JOHN S., I.P. SUKUMAR, G. CHERIAN, R.P. GUPTA, S. KRISHNASWAMY, G. CHERIAN: Intracardiac repair in Tetralogy of Fallot: Hemodynamic studies following corrective surgery. *Circulation* 49, 958 (1974).
148. JOHNSON A.M.: Hypertrophic infundibular stenosis complicating simple pulmonary valve stenosis. *Brit. Heart J.* 21, 429 (1959).
149. JOHNSON A.M.: Impaired exercise response and other residua of pulmonary stenosis after valvotomy. *Brit. Heart. J.* 24, 375 (1962).
150. JONES E.L., G.R. CONTI, C.A. NEILL, V.L. GOTT, R.K. BRAWLEY, J.A. HALLER: Long-term evaluation of Tetralogy patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from outflow-patch correction across the pulmonic annulus. *Circulation, Suppl. III*, 42/43 III-11 (1973).
151. JONES J.C.: Twenty -five years' experience with surgery of patent ductus arteriosus. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 50, 149 (1965).
152. JONESCU M.J., F.J. MACARTNEY, G.H. WOOLER: Reconstruction of the right ventricular outlet with fascia lata composite graft. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 63, 60 (1972).
153. JONSSON B., S.J.K. LEE: Hemodynamic effects of exercise in isolated pulmonary stenosis before and after surgery. *Brit. Heart J.* 30, 60 (1968).
154. KAHN M., S.B. BLEIFER, A. GRISHMAN, E. DONOSO: The vectorcardiogram and electrocardiogram before and after valvulotomy for pulmonic stenosis. *Amer. Heart J.* 58, 327 (1959).
155. KALLFELZ H.C.: Zu Klinik und Prognose des Ventrikel-septumdefektes im ersten Lebensjahr. *Mschr. Kinderheilk.* 117, 143 (1969).
156. KAPLAN S., J.A. HELMSWORTH, E. MCKINIVAN, G. BENZING, D.C. SCHWARTZ, J.T. SCHREIBER: The fate of reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 45, 361 (1973).
157. KAY J.H., V. THOMAS: Experimental production of pulmonary insufficiency. *A.M.A. Arch. Surg.* 69, 646 (1954).
158. KECK E.W.: Indikation und Zeitpunkt von Herzoperationen im Kindesalter. *Med. Klin.* 68, 1063-1066 (1973).
159. KECK E.W.: Indikation zu eingreifender Diagnostik und Operation. *Mschr. Kinderheilk.* 121, 504 (1973).
160. KELLER B.: Die Kardio-Dysplasie-Syndrome. *Z. Kardiologie* 62, 465 (1973).
161. KEITH A. (Zitat nach 16).
162. KEITH J.D., R.D. ROWE, P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. The Macmillan Co. New York 1966.

163. KIDD L., V. ROSE, G. COLLINS, J. KEITH: Ventricular septal defect in infancy. A hemodynamic study. *Amer. Heart J.* 69, 4 (1965).
164. KIDD L., V. ROSE, G. COLLINS, J. KEITH: The hemodynamics in ventricular septal defect in childhood. *Amer. Heart J.* 70, 732 (1965).
- 165 a KIRKLIN J.W., D.C. CONNOLLY, F.H. ELLIS jr. H.B. BURCHELL, J.E. EDWARDS, E.H. WOOD: Problems of diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 8, 849 (1953).
- 165 b KIRKLIN J.W., J.W. DUSHANE: Indications for repair of ventricular septal defects. *Amer. J. Cardiol.* 12, 75 (1963).
166. KIRKLIN J.W., J.W. DUSHANE: Repair of VSD in infancy. *Pediatrics* 27, 961 (1965).
167. KIRKLIN J.W., R.B. WALLACE, D.C. MCGOON, J.W. DUSHANE: Early and late results after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. *Ann. Surg.* 162, 578 (1965).
168. KIRKLIN J.W., R.B. KARP: The Tetralogy of Fallot. From a surgical viewpoint. W.B. SAUNDERS Philadelphia-London-Toronto 1970.
169. KITTLE C.F., T.L. BATCHELDER, D.R. MILLER: Postoperative monitoring of right ventricular pressures in cardiac surgery. *Arch. Surg.* 80, 39 (1960).
170. KLINNER W.: Indikationsstellung und operative Technik für die Korrektur der Fallot'schen Tetralogie. *Langenbecks Arch. Klin. Chir.* 308, 640 (1964).
171. KLINNER W.: Operativ-technische Probleme der Radikalooperation bei Fallot'scher Tetralogie. *Thoraxchirurgie* 9, 274 (1961).
172. KLINNER W.: Probleme der Korrektur von angeborenen Herzfehlern mit pulmonaler Hypertonie. *Thoraxchirurgie* 14, 530 (1966).
173. KLINNER W.: Die Totalkorrektur der Fallot'schen Tetralogie. *Langenbecks Arch. Klin. Chir.* 319, 791 (1967).
174. KLINNER W. und Mitarbeiter: Chirurgie am offenen Herzen. *Forum cardiologicum* Nr. 11, Boehringer Mannheim 1968.
175. KLINNER W.: Indikationsstellung, operative Technik und Ergebnisse bei Korrektur der Fallot'schen Tetralogie. *Zbl. Chir.* 97, 1417 (1972).
176. KNEBEL R.: Hämodynamik der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* 7, 201 (1959/60).
177. KORETZKY E.D., J.H. MOLLER, M.E. KORNS, C.J. SCHWARTZ, J.E. EDWARDS: Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation* 40, 43 (1969).
178. KRAUSS H., F. KÜMMERLE, W. OVERBECK, H. STEIM, H. REINDELL: Erfahrungen und Ergebnisse beim Verschluß des offenen Ductus Botalli. *Dtsch. med. Wschr.* 86, 633 (1961).

179. KRIEHBUBER E.: Das EKG nach Operationen am Herzen und an den großen Gefäßen. G. Thieme, Stuttgart 1968.
180. KRONGRAD E., D.G. RITTER, W.H. WEIDMAN, D.C. McGOON, J.W. DUSHANE: Long-term prognosis for infants with total correction of ventricular septal defect. Circulation Suppl. II 45/46, II-178 (1972).
181. KRONGRAD E., S.E. HEFLER, F.O. BOWMAN jr., J.R. MALM, B.F. HOFFMAN: Further observations on the etiology of the RBBB pattern following right ventriculotomy. Circulation 50, 1105 (1974).
182. KÜNZLER R., N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. G.Thieme, Stuttgart 1960.
183. KULBERTUS H.E., J.J. COYNE, K.A. HALLIDIE-SMITH: Conduction disturbance before and after surgical closure of ventricular septal defect. Amer. Heart J. 77, 123 (1969).
184. LA FARGE C.G., O.S. MIETTINEN: The estimation of oxygen consumption. Cardiovasc. Res. 4, 23 (1970).
185. LAMBERT E.C., H.R. WAGNER: The natural history of congenital heart disease study group. The collaborative study of the natural history of some congenital cardiac defects. Birth defects: Original article series 8, 57 (1972).
186. LANDTMAN B.: Postoperative changes in the electrocardiogram in congenital heart disease. 1. Pure pulmonary stenosis. Circulation 10, 859 (1964).
187. LANDTMAN B., M.D. WOLF: Total correction of Tetralogy of Fallot. II. Changes in the electrocardiogram following surgery. Circulation 31, 394 (1965).
188. LANGE P., E. STEPHAN, G. HÜTTIG, J. BÜRSCH, R. SIMON, E.W. KECK, P. HEINTZEN, A. BERNHARD: Morphologie und Funktion der Ausflußbahn vor und nach Totalkorrektur Fallot'scher Tetralogien. Thoraxchirurgie 21, 473 (1973).
189. LANGE P., G. HÜTTIG, J. BÜRSCH, A. BERNHARD, P. HEINTZEN: Videodensitometrische, angiokardiographische und hämodynamische Untersuchungen bei korrigierten Fallot'schen Tetralogien. Z. Kardiologie 64, 120 (1975).
190. LEACHMAN R.: Observations on the pulmonary vascular resistance following surgical closure of high-resistance ventricular septal defects. Cardiovasc. Res. Centre Bull. 2, 23 (1963).
191. LEV M., E.H. FELL, R. ARCILLA, M.H. WEINBERG: Surgical injury to the conduction system in ventricular septal defect. Amer. J. Cardiol. 14, 464 (1964).
192. LEVINE S.A., W.P. HARVEY: Clinical auscultation of the heart. W.B. SAUNDERS Co., Philadelphia (1959).
193. LEVINE F.H., R.L. REIS, A.G. MORROW: Incidence and significance of patent foramen ovale after correction of Tetralogy of Fallot. Ann. Thoracic Surg. 14, 464 (1972).

194. LEVINE O.R., S. BLUMENTHAL: Pulmonic stenosis. Circulation Supp. III, 32, III-33 (1965).
195. LEWIS J.M., A.G. MONTERO, S.H. KNARD jr. et al.: Hemodynamic response to exercise in isolated pulmonic stenosis. Circulation 29, 854 (1964).
196. LILLEHEI C.W., M.J. LEVY, P. ADAMS, R.C. ANDERSON: Corrective surgery for Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 48, 556 (1964).
197. LINDER F., H. SCHMUTZLER, H. TRAEPRER, M. TREDE: Technique and late results of operation for pulmonary stenosis. J. cardiovasc. surgery 79, 79 (1964).
198. LITTLE, J.B., J.P. LAVENDER, R.W. DESANTIS: The narrow infundibulum in pulmonary valvular stenosis. Its pre-operative diagnosis by angiocardiography. Circulation 28, 182 (1963).
199. LOOGEN F.: Diagnostik der angeborenen Pulmonalstenose. Thoraxchirurgie 7, 212 (1959/60).
200. LOOGEN F., TH. VARVITSIOTIS: Zur Klinik und Hämodynamik der infundibulären Pulmonalstenose ohne Ventrikel-septumdefekt. Z. Kreislauff. 51, 504 (1962).
201. LOOGEN F.: Wichtige Gesichtspunkte bei der Nachbehandlung Herzoperierter. Dtsch. med. Wschr. 88, 826 (1963).
202. LOOGEN F., B. BOSTROEM, J. KARYTSIOTIS, H. KREUZER, TH. VARVITSIOTIS: Spätergebnisse nach Operation von Pulmonalstenosen ohne Ventrikelseptumdefekt. Z. Kreislauff. 53, 164 (1964).
203. LOOGEN F.: Pulmonale Hypertension. Kardiologische Gesichtspunkte. Thoraxchirurgie 14, 486 (1966).
204. LOOGEN F., K. SANDHAGE, K.H. WILKE: Ergebnisse nach Operation von Pulmonalstenosen mit Ventrikelseptumdefekten (Fallot'sche Tetralogie). Z. Kreislauff. 58, 357 (1969).
205. LUCHT, U., T. SONDERGAARD, U. ALTHAUS: Ductus arteriosus persistens mit besonderer Berücksichtigung der Spätergebnisse der sogenannten malignen Form. Thoraxchirurgie 18, 393 (1970).
206. LUEKER R.D., J.H.K. VOGEL, S.G. BLOUNT: Cardiovascular abnormalities following surgery for left-to right shunts. Observations in atrial septal defects, ventricular septal defects and patent ductus arteriosus. Circulation 40, 785 (1969).
207. LUEKER R.D., J.H.K. VOGEL, R. PRYOR, S.G. BLOUNT: Unreliable electrocardiographic assessment of hemodynamic changes after correction of ventricular septal defect with pulmonary hypertension. Amer. J. Cardiol. 28, 303 (1971).
208. MALM J.R., F.O. BOWMAN, A.G. JAMESON, K. ELLIS, S.P. GRIFFITHS, S. BLUMENTHAL: An evaluation of total correction of Tetralogy of Fallot. Circulation 27, 805 (1963).

209. MALM J.R., S. BLUMENTHAL, F.O. BOWMAN, K. ELLIS, A.G. JAMESON, J.M. JESSE, C.B. YECH: Factors that modify hemodynamic results in total correction of Tetralogy of Fallot. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 52, 502 (1966).
210. MARON B.J.: Unusual evolution of acquired infundibular stenosis in patients with VSD: clinical and morphological observations. *Circulation* 48, 1092 (1973).
211. MARON B.J.: Postoperative assessment of patients with VSD and pulmonary hypertension response to intense upright exercise. *Circulation* 48, 864 (1973).
212. MARQUIS R.M.: Persistence of the ductus arteriosus, in *Paediatric Cardiology*, ed. by H. WATSON, Lloyd-Luke, London 1968.
213. MASON, D.T., E. BRAUNWALD, J. ROSS: Hemodynamic alterations by isoprenaline in patients with obstruction to right ventricular outflow. *Brit. Heart J.* 27, 884 (1965).
214. McCUE C.M., L.W. ROBERTSON, R.G. LESTER, H.P. MAUCK: Pulmonary artery coarctations. A report of 20 cases with review of 319 cases from the literature. *J. Pediatrics* 67, 222 (1965).
215. McGOON D.C., J.W. KIRKLIN: Pulmonic stenosis with intact ventricular septums. Treatment using extracorporeal circulation. *Circulation* 17, 180 (1958).
216. MEESSEN H.: Die Morphologie der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* 7, 190 (1959/60).
217. MENNER K., H.-W. RAUTENBURG, K.-H. WEIGAND: Langzeit-Resultate nach Operation eines Ventrikelseptumdefektes. *M Schr. Kinderheilk.* 123, 360 (1975).
218. MIROWSKI M., K.D. SHAH, C.A. NEILL, H.B. TAUSSIG: Long-term (10 to 13 years) follow-up study after transventricular pulmonary valvulotomy for pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 28, 906 (1963).
219. MOCELLIN R., J. FRIEDMAN, W. SEBENING: Funktionelle Untersuchungen in Ruhe und während Belastung bei Kindern und Jugendlichen mit Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertonie. *Z. Kardiol.* 64, 1036 (1975).
220. MOCELLIN R., C. BASTANIER, H. HOFACKER, K. BÜHLMAYER: Klinische und funktionelle Ergebnisse bei Kindern mit Fallot'scher Tetralogie nach Korrekturoperationen. *M Schr. Kinderheilk.* 123, 363 (1975).
221. MOCELLIN R., K. BÜHLMAYER: Results of late banding operation in children with VSD and pulmonary arterial hypertension. 12. Ann. Gen. Meeting Ass. Europ. Paediat. Cardiol. (London 1974).
222. MOLLER J.H., P. ADAMS: The natural history of pulmonary valvular stenosis. Serial cardiac catheterizations in 21 children. *Amer. J. Cardiol.* 16, 654 (1965).

223. MOORE D., P. VLAD, E.C. LAMBERT: Spontaneous closure of ventricular septal defect following cardiac failure in infancy. *J. Pediatrics* 66, 712 (1965).
224. MOSS A.J.: Conquest of the ventricular septal defect - a period of uncertainty. *Progress Report* 25, 457 (1970).
225. MOSS A.J., W.W. QUIVERS: Use of Isoproterenol in the evaluation of aortic and pulmonic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* 12, 734 (1963).
226. MUDD J.G., Y. AYKENT, V.L. WILLIAM, C.R. HANLON, L.F. FAGAN: The natural history of 252 patients with proved ventricular septal defects. *Amer. J. Med.* 39, 946 (1952).
227. MULLER W.H. jr., J.F. DAMANN jr.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gynec. Obstet.* 95, 213 (1952).
228. MUSTARD W.T., S.C. JAIN, G.A. TRUSLER: Pulmonary stenosis in the first year of life. *Brit. Heart J.* 30, 255 (1968).
229. NADAS A.S., D.C. FYLER: *Paediatric cardiology*, 3. Aufl. W.B. SAUNDERS Co. Philadelphia London Toronto 1973.
230. NADAS A.S.: Management of infants with ventricular septal defect, a controversy. *Pediatrics* 39, 1 (1967).
231. OAKLEY C.M., M.V. BRAIMBRIDGE, H.H. BENTALL, W.P. CLELAND: Reversed interatrial shunt following complete relief of pulmonary valve stenosis. *Brit. Heart J.* 26, 662 (1964).
232. OSBORN J.J., F. GERBODE: Optimum degree of pulmonary valvular stenosis in the presence of insufficiency after repair of the Tetralogy of Fallot (Abst.). *Circulation* 24, 1009 (1961).
233. OSBORN J.J., W.J. KERTH, M. HARDY, A. LEPORE, F. GERBODE: Ventricular function and pulmonary insufficiency. *Arch. Surg.* 86, 124 (1963).
234. OKOROMA E.O., B. GULLER, J.D. MALONEY, W.H. WEIDMAN: Etiology of right bundle-branch-block pattern after surgical closure of ventricular septal defects. *Amer. Heart. J.* 90, 14 (1975).
235. OVERBECK W.: Zum Verschluß des Ductus Botalli bei gleichzeitiger pulmonaler Hypertension. *Thoraxchirurgie* 14, 534 (1966).
236. PAHLAJANI D.B., M. SERRATTO, A. MEHTA, R.A. MILLER, A. HASTREITER, K.M. ROSEN : Surgical bifascicular block. *Circulation* 52, 82 (1975).
237. PERLOFF J.: Pediatric congenital cardiac becomes a postoperative adult. The changing population of CHD. *Circulation* 47, 606 (1973).

238. POTTS W.J., S. SMITH, S. GIBSON: Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery . J. Amer. med. Ass. 132, 627 (1946).
239. POULEUR H., M. GOENEN, P.M. JAUMIN, A.C. VLIERS, A.A. CHARLIER, J. TREMOUROUX: Cardiac function early after repair of Tetralogy of Fallot. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 70, 24 (1975).
240. PUGA F.J., J.W. DUSHANE, D.C. MCGOON: Treatment of Tetralogy of Fallot in children less than four years of age. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 64, 247 (1972).
241. RAHIMTOOLA S.H., J.P. DUFFY, H.J.C. SWAN: Hemodynamic changes associated with injection of angiocardio-graphic contrast medium in assessment of valvular lesions. Circulation 33, 52 (1966).
242. RASHKIND W.-J., W.W. MILLER: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great vessels. J. Amer. med. Ass. 196, 991 (1966).
243. RASHKIND W.-J., J.A. WALDHAUSEN, W.W. MILLER, P. DODD, S. FRIEDMAN: "Test Banding" of the pulmonary artery with a balloon-tipped catheter. Circulation Suppl. I 39/40, I-201 (1969).
244. REID J.M., J.G. STEVENSON, E.N. COLEMAN, R.S. BARCLAY, T.M. WELSH, W.M. FYFE, J.A. INALL: Moderate to severe pulmonary hypertension accompanying patent ductus arteriosus . Brit. Heart J. 26, 600 (1964).
245. REITHER M., G. SCHWANITZ, H.-L. ESCHENBACHER: Das Noonan-Syndrom. Klinische und zytogenetische Untersuchungen unter besonderer Berücksichtigung kardiologischer Befunde. Klin. Pädiatrie 186, 325 (1974).
246. RODBARD S., A.B. SHAFFER: Muscular contraction in the infundibular region as a mechanism of pulmonic stenosis in man. Amer. Heart J. 51, 885 (1956).
247. RODEWALD G.: Herzchirurgie bei Kleinkindern. Langenbecks Arch. klin. Chir. 308, 613 (1964).
248. RODEWALD G., E.W. KECK: Statistik und Anfall von Herzoperationen im Säuglingsalter. Langenbecks. Arch. klin. Chir. 322, 626 (1968).
249. ROSENTHAL A., R.E. GROSS, A. PASTERMAC: Aneurysms of right ventricular outflow patches. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 63, 735 (1972).
250. ROSS D., J. SOMERVILLE: Fascia-lata reconstruction of the right ventricular outflow tract. Lancet 941 (1971).
251. RUDOLPH, W., A. BERNSMIEIER, W. KLINNER, R. ZENKER: Prä- und postoperative Beurteilung der Fallot'schen Tetralogie. Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 67, 428 (1962).
252. SALZMANN G., L. BRUNNER, W. HÜGEL, E. KREUZER, S. v. LIEBE, P. SCHMIDT-HABELMANN, W. KLINNER: VSD-Rezidive nach Fallot-Korrektur. Thoraxchirurgie 22, 248 (1974).

253. SANDMANN W., H.D. SCHULTE, W. BIRCKS: Hämodynamisch indizierte Zweiteingriffe nach Korrektur Fallot'scher Tetralogie. Thoraxchirurgie 22, 255 (1974).
254. SCHAEDE A.: Der Ventrikelseptumdefekt. Thoraxchirurgie 7, 477 (1959/60).
255. SCHERLIS L., Y.C. LEE: Transient right bundle branch block: an electrocardiographic and vectorcardiographic study. Amer. J. Cardiol. 11, 173 (1963).
256. SCHMID F.: Pädiatrische Radiologie Bd. II Springer Berlin Heidelberg New York (1973).
257. SCHMIDT B., K. GÜNTER, W. HÜGEL: Vektorkardiographische Untersuchungen zur Rechtshypertrophiediagnostik bei komplettem Rechtsschenkelblock. Z. Kardiologie. 64, 338 (1975).
258. SCHMIDT J.: Hämodynamik und Elektrokardiogramm. München-Berlin. Urban & Schwarzenberg (1961).
259. SCHWINGSHACKL H., A. SCHWINGSHACKL, E. KNAPP, F. DIENSTL: Intraventrikuläre Reizleitungsstörungen nach Operationen am Ventrikelseptum. Z. Kardiologie. 63, 283 (1974).
260. SEBENING F.: Zur Korrektur des Ventrikelseptumdefektes. Thoraxchirurgie 15, 586 (1967).
261. SEBENING F.: Shuntvitien mit vermehrter Lungendurchblutung. Thoraxchirurgie 18, 297 (1970).
262. SEIDEL W., ST. KOVACICEK, W. KLINNER, R. SEIDEL: Ergebnisse der Korrektur der Kombination von Pulmonalstenose und Vorhofseptumdefekt. Thoraxchirurgie 16, 160 (1968).
263. SEIDEL W., R. SEIDEL: Gesichtspunkte zur Unterscheidung zweier Formen der Kombination von Pulmonalstenose und Vorhofseptumdefekt. Thoraxchirurgie 16, 168 (1968).
264. SENNING A.: Neue Möglichkeiten in der Herzchirurgie. Langenbecks. Arch. klin. Chir. 322, 615 (1968).
265. SHAH P., L. KIDD: Hemodynamic responses to exercise and to isoproterenol following total correction of Fallot's Tetralogy. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 52, 138 (1966).
266. SHUMACKER H.B. jr., P.R. LURIE: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. Arch. Surg. 76, 179 (1958).
267. SHUMWAY N.E., R.R. LOWE, E.J. HURLEY, R.C. PILLSBURY: Results of total surgical correction for Fallot's Tetralogy. Circulation. Suppl. I/31, I-57 (1965).
268. SIGMAN J.M., A.M. STERN, H.E. SLOAN: Early surgical correction of large ventricular septal defects. Pediatrics 39, 4 (1967).
269. SILVERMAN B.K., A.S. NADAS, M.H.G. WITTENBORG, R.E. GROSS: Pulmonary stenosis with intact ventricular septum: Correlation of clinical and physiologic data with review of operative results. Amer. J. Med. 20, 53 (1956).

270. SINGER H., B. zu CASTELL, H. GUTHEIL: Arterielle Untersättigung, Flow-Verhältnisse im kleinen und großen Kreislauf und Schweregrad der Ausflußbahnobstruktion bei Kindern mit Fallot-Tetralogie (in Vorb.).
271. SINGER H.: Diagnostik angeborener Herzfehler mittels Herzkatheterung und Angiokardiographie im Kindesalter. Vortrag Med. Ges. Erlangen 1976.
272. SLOAN H., J. MACKENZIE, J.D. MORRIS, A. STERN, J. SIGMANN: Open-heart surgery in infancy. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 44, 459 (1962).
273. SMITH D.R., H. EFFAT, M.A. HAMED, M. AL OMERI: Radiological and surgical anatomy in Tetralogy of Fallot and the effect on surgical prognosis. Brit. Heart J. 27, 604 (1965).
274. SNELLEN H.A., H. HARTMAN, T.N. BUIS-LIEM, E.H. KOLE, J. ROHMER: Pulmonic stenosis. Circulation Suppl. V 37/38, 93 (1968).
275. SODI-PALLARES D., F. MARSICO: The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. Amer. Heart J. 49, 202 (1955).
276. STANTON R.E., D.C. FYLER: The natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defects assessed by serial right-heart catheterization. Pediatrics 27, 621 (1961).
277. STARK J., B. HUCIN, E. ABERDEEN, D.J. WATERSTON: Cardiac surgery in the first year of life. Surgery 69, 483 (1971).
278. STARR A., L.J. BONCHEK, C.O. SUNDERLAND: Total correction of Tetralogy of Fallot in infancy. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 65, 45 (1973).
279. STEEG N., E. KRONGRAD, F. DAVACHI, F.O. BOWMAN, J.R. MALM, W.M. GERSONY: Postoperative left anterior hemiblock and right bundle branch block following repair of tetralogy of Fallot. Clinical and etiologic considerations. Circulation 51, 1026 (1975).
280. STEINBICKER P.G., R. PRYOR, H. SWAN, S.G. BLOUNT, Valvular pulmonary stenosis . A report of 100 surgical treated cases. Amer. J. Cardiol. 17, 310 (1966).
281. STOERMER J., W. HECK: Pädiatrischer EKG-Atlas 2. Aufl. Thieme Stuttgart 1971.
282. STOERMER J.: Elektrokardiographische Befunde nach Herzoperationen. Mschr. Kinderheilk. 121, 513 (1973).
283. STONE F.M., F.B. BESSINGER jr., R.V. LUCAS, J.H. MOLLER: Pre- and postoperative rest and exercise hemodynamics in children with pulmonary stenosis. Circulation 49, 1102 (1974).
284. TALBERT J.L., A.G. MORROW, N.P. COLLINS, J.W. GILBERT: The incidence and significance of pulmonic regurgitation after pulmonary valvulotomy. Amer. Heart J. 65, 590 (1963).

285. TANDON R., A.S. NADAS, R.E. GROSS: Results of open heart surgery in patients with pulmonic stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 31, 190 (1965).
286. TAUSSIG H.B.: Tetralogy of Fallot - indications for operation. *Amer. J. Cardiol.* 11, 90 (1963).
287. THEYE R.A., J.W. KIRKLIN: Physiologic studies following surgical correction of ventricular septal defect. *Circulation* 17, 530 (1963).
288. THEYE R.A., J.W. KIRKLIN: Physiologic studies early after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 28, 42 (1963).
289. TITUS J.L., G.W. DAUGHERTY, J.W. KIRKLIN, J.E. EDWARDS: Lesions of the atrioventricular conduction system after repair of ventricular septal defects. *Circulation* 28, 82 (1963).
290. TURINA M., M. ROTHLIN, F. REAL, A. SENNING: Wandel in der chirurgischen Behandlung des Ventrikelseptumdefektes. *Thoraxchirurgie* 22, 273 (1974).
291. UNGER F., M. DEUTSCH, E. DOMANIG, F. HELMER, H. MÖSSLACHER, K. STEINBACH, M. WIMMER, E. WOLNER: Die Hämodynamik und Korrektur isolierter Pulmonalstenosen. *Wien. Klin. Schr.* 85, 732 (1973).
292. UNGER F., M. DEUTSCH, E. DOMANIG, W. FASCHING, F. HELMER: Die Beurteilung des Operationserfolges isolierter Pulmonalstenosen durch Mikroherzkatheterismus. *Thoraxchirurgie* 22, 73 (1974).
293. UTLEY J.R., B.B. ROE: Surgical considerations in obstruction of the right ventricular outflow tract. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 65, 391 (1973).
294. De VIVIE R., L. BRUNNER, N. DEHME, B. HEISIG, H. RASTAN: Rezidive nach operativem Verschluß von Ventrikelseptumdefekten. *Thoraxchirurgie* 21, 50 (1973).
295. VOGELPOEL L., V. SCHRIRE, W. BECK, M. NELLEN: The pre-operative recognition of the "muscle-bound" right ventricle in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.* 26, 380 (1964).
296. WAGNER R.B., J.L. AUKENEY, J. LIEBMAN: Correlation of mean pulmonary arterial pressure with results of surgery for nonrestrictive ventricular septal defects. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 60, 510 (1970).
297. WALKER W.J., E. GARCIA-GONZALEZ, R.J. HALL, ST.W. CZARNECKI, R.B. FRANKLIN, S.K. DAS, M.D. CHEITLIN: Interventricular septal defect. Analysis of 415 catheterized cases, ninety with serial hemodynamic studies. *Circulation* 31, 54 (1965).
298. WALSH, Z.: *Electrocardiography in infants and children in Paediatric Cardiology* by H. WATSON, Lloyd-Luke London 1968.
299. WATERSTON D.J.: Treatment of Fallot's Tetralogy in children under one year of age. *Rozhl. Chir.* 41, 181 (1962).

300. WATSON H.: Pulmonary stenosis in Paediatric cardiology, ed. by H. WATSON, Lloyd-Luke London 1968.
301. WATSON H., K.G. LOWE: Functional adaptations of the right ventricular outflow tract in congenital heart disease. Brit. Heart J. 27, 408 (1965).
302. WATSON H., C. PICKARD, K.G. LOWE, I.G.W. HILL: Cine-angiocardigraphic studies of the outflow tract in isolated pulmonary valvular stenosis. Brit. Heart J. 22, 706 (1960).
303. WOLF M.D., B. LANDTMAN C.A. NEILL, H.B. TAUSSIG: Total correction of Tetralogy of Fallot. Circulation 31, 385 (1965).
304. WOLF D.: Die Scheidewanddefekte des Herzens: Kardiologische Gesichtspunkte. Thoraxchirurgie 15, 546 (1967).
305. WOLFF G.S., T.W. ROWLAND, R.C. ELLISON: Surgically induced right bundle-branch block with left anterior hemiblock: an ominous sign in postoperative Tetralogy of Fallot. Circulation 46, 587 (1972).
306. WOODSON R.D., R.H. BURNELL, R.H. HERR, M.H. LEES, A. STARR: Surgecal management of Tetralogy of Fallot in children under age four. Ann. Surg. 169, 257 (1969).
307. ZERBINI E.J., R. MACRUZ, D. BITTENCOURT, A. JATENE, C.M.C. FILHO: Total correction of complex of Fallot under extracorporeal circulation: immediate results in a group of 221 patients. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 49, 430 (1965).
308. ZERBINI E.J., The surgical treatment of the complex of Fallot: Late results. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 58, 158 (1969).
309. ZIADY G.M., K.A. HAALIDIE-SMITH, J.F. GOODWIN: Conduction disturbances after surgical closure of ventricular septal defects. Brit. Heart J. 34, 1199 (1972).
310. ZUCKERMANN R.: Rechtsblock mit Rechtshypertrophie. Z. Kreislauff. 49, 811 (1960).

Copy-Center 2000

852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30
Tel. 09131-26197